

**Diagnostik und Therapie  
des Pfortaderhochdrucks  
im Kindesalter**

von  
**Günter Rock**

1978

1979







Digitized by the Internet Archive  
in 2026

# Diagnostik und Therapie des Pfortaderhochdrucks im Kindesalter

DISSERTATION  
zur Erlangung des Grades eines  
DOKTORS DER MEDIZIN  
der Medizinischen Fakultät  
der Universität Düsseldorf

vorgelegt von  
Günter Rock

1978

Diagnostik und Therapie  
des Pfortaderhochdrucks  
im Kindesalter

DISSEMINATION  
VON  
BÜCHERN UND ZEITSCHRIFTEN  
DURCH  
DOKTOREN DER MEDIZIN  
DER UNIVERSITÄT DÜSSELDORF  
UND  
IHRER FACHKOLLEGEN



Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der  
Universität Düsseldorf

Der Dekan

gez. Prof. Dr. H. Reinauer

Referent

gez. Prof. Dr. E. Müller

Korreferent

Prof. Dr. H.-J. Bremer

## Inhaltsverzeichnis

|          |                                                            |    |
|----------|------------------------------------------------------------|----|
|          | Vorwort                                                    | 1  |
| 1.       | Einleitung und Problemstellung                             | 2  |
| 2.       | Ursachen und Formen des Pfortaderhochdrucks                | 3  |
| 3.       | Eigene Fälle seit 1966                                     | 7  |
| 4.       | Das Krankheitsbild des extrahepatischen Blocks bei Kindern | 8  |
| 4.1.     | Ätiologie der Erkrankung                                   | 8  |
| 4.2.     | Symptome der Erkrankung                                    | 11 |
| 4.2.1.   | Leitsymptom Ösophagusvarizenblutung                        | 11 |
| 4.2.2.   | Symptom Aszites                                            | 13 |
| 4.2.3.   | Symptom Splenomegalie                                      | 14 |
| 4.2.4.   | Symptom Hepatomegalie                                      | 15 |
| 4.3.     | Laborwerte und weiterführende Diagnostik                   | 16 |
| 4.3.1.   | Leberfunktion                                              | 16 |
| 4.3.2.   | Blutwerte                                                  | 18 |
| 4.3.3.   | Nachweis oder Ausschluß von Ösophagusvarizen               | 19 |
| 4.3.4.   | Röntgenologische Untersuchung des Pfortadersystems         | 20 |
| 4.3.4.1. | Die Splenoportographie                                     | 20 |
| 4.3.4.2. | Die Rückflußportographie                                   | 21 |
| 4.3.5.   | Messung des Drucks im Pfortadergebiet                      | 22 |
| 5.       | Das Krankheitsbild des intrahepatischen Blocks bei Kindern | 23 |
| 5.1.     | Ätiologie und Pathogenese                                  | 24 |
| 5.2.     | Symptome der Erkrankung                                    | 25 |
| 5.3.     | Laborwerte und weiterführende Diagnostik                   | 27 |
| 5.3.1.   | Leberfunktion und Blutwerte                                | 28 |
| 5.3.2.   | Nachweis oder Ausschluß von Ösophagusvarizen               | 29 |
| 5.3.3.   | Röntgenologische Untersuchung des Pfortaderstranggebietes  | 30 |
| 5.3.4.   | Leberszintigramm und i.v.-Pyelogramm                       | 30 |
| 5.3.5.   | Messung des Drucks im Pfortadersystem                      | 31 |
| 6.       | Der suprahepatische Block mit Pfortaderhochdruck           | 31 |
| 7.       | Therapie des Pfortaderhochdrucks im Kindesalter            | 32 |
| 7.1.     | Konservative Maßnahmen und lokale Tamponade der Varizen    | 33 |
| 7.2.     | Die operative Therapie der Portalen Hypertension           | 35 |
| 7.2.1.   | Die Unterbindung des venösen Zuflusses zu den Varizen      | 35 |
| 7.2.2.   | Die Anastomosenoperationen im Pfortadergebiet              | 41 |
| 7.2.2.1. | Der prophylaktische Shunt im Kindesalter                   | 43 |
| 7.2.2.2. | Die porto-cavale Anastomose im Kindesalter                 | 44 |
| 7.2.2.3. | Die spleno-renale Anastomose im Kindesalter                | 46 |
| 7.2.2.4. | Die cavo-(iliaco-)mesenteriale Anastomose                  | 48 |

|          |                                                     |    |
|----------|-----------------------------------------------------|----|
| 7.2.2.5. | Notbehelf-Anastomosen ("Make-Shift-Shunts")         | 51 |
| 7.2.3.   | Funktionskontrolle der Anastomose und Spätfolgen    | 51 |
| 8.       | Die Prognose des Pfortaderhochdrucks im Kindesalter | 54 |
| 9.       | Diskussion                                          | 55 |
| 10.      | Zusammenfassung                                     | 58 |
|          | Anhang                                              | 61 |
|          | Literaturverzeichnis                                | 63 |

## VORWORT

Ende des 19. Jahrhunderts schlossen GILBERT und WEIL aus erhöhten Drücken bei Aszites infolge einer Leberzirrhose, daß auch der Druck in der Pfortader erhöht sein müsse. 1906 prägte GILBERT mit VILLARET den Ausdruck "Portale Hypertension" als Bezeichnung für ein Krankheitssyndrom, dessen Behandlung in den letzten drei Jahrzehnten mit der zunehmenden Verbreitung von Gefäßanastomosenoperationen immer mehr an Bedeutung gewonnen hat.

Erst seit dieser Zeit existiert auch eine brauchbare Einteilung der Formen des Pfortaderhochdrucks (WHIPPLE, 1945).

Eine gezielte Diagnostik begann 1936 (ROUSSELOT) und 1937 (THOMPSON) mit den ersten intraoperativen Druckmessungen in der Pfortader.

Das Kardinalsymptom Ösophagusvarizen war erstmals 1928 röntgenologisch nachgewiesen worden (WOLF).

Weitere Fortschritte in der Diagnostik ergaben sich mit der Einführung der Splenoportographie (ABEATICI und CAMPI) sowie der Messung des Leberschlussdrucks (MYERS und TAYLOR) im Jahre 1951. 1954 wurde die intralienale Druckmessung eingeführt (ATKINSON und SHERLOCK).

Therapeutisch gelang bereits 1912, also zu einer Zeit, zu der noch sehr ungenaue Kenntnisse über Ätiologie und Pathogenese des Pfortaderhochdrucks bestanden, die erste erfolgreiche portokavale Anastomose (ROSENSTEIN) aufgrund der experimentellen Erkenntnisse von ECK aus dem Jahre 1877.

Routinemäßig wird die Pfortaderchirurgie erst seit 1945 betrieben (BLAKEMORE, WHIPPLE).

Ein Spezialgebiet nimmt seit dieser Zeit die Behandlung des kindlichen Pfortaderhochdrucks ein, dessen Entstehung und Behandlungsmöglichkeit sehr oft vom Erwachsenen abweicht.

-----

## 1. EINLEITUNG und PROBLEMSTELLUNG

"Pfortaderhochdruck" oder "Portale Hypertension" ist die Bezeichnung für eine Hypervolämie im gesamten oder segmentären Pfortaderbereich, hervorgerufen durch eine Abflußbehinderung des portalen Blutes oder durch eine Zuflußsteigerung.

Der Pfortaderhochdruck ist eine seltene Erkrankung im Kindesalter.

Er entsteht zumeist aus anderen Gründen als beim Erwachsenen, so daß seiner Diagnostik und Therapie ein eigenes Feld zukommt.

Anhand vorliegender Fälle aus den letzten 11 Jahren, die in der Chirurgischen Klinik der Universität Düsseldorf diagnostiziert bzw. therapiert wurden, sollen zusammen mit der dazu verwandten Literatur folgende Probleme erörtert werden:

Wodurch entsteht eine portale Hypertension im Kindesalter?

Welche Symptome geben zu ihrer Verdachtsdiagnose Anlaß?

Welche Untersuchungsmethoden werden benutzt, um die Diagnose sicher stellen zu können?

Welche Möglichkeiten der Therapie - konservativ und chirurgisch - stehen zur Verfügung?

Welche Erfolge verzeichnen die einzelnen Therapieformen, so daß ihre Anwendung gerechtfertigt erscheint?

Welche Komplikationen sind die häufigsten, und welche Prognose besteht letztendlich für diese Erkrankung beim behandelten und unbehandelten Kind?

Hierzu wurden die Krankengeschichten von 14 Kindern aus den Jahren 1966 bis 1977 ausgewertet und zu den Ergebnissen der entsprechenden Literatur in Beziehung gesetzt.

## 2. URSACHEN und FORMEN des Pfortaderhochdrucks

Die Pfortader wird aus dem Zusammenfluß der Vv. lienalis, mesenterica superior und inferior gebildet. Zumeist mündet auch die V. coronaria ventriculi direkt in die Pfortader ein.

Vor der Geburt mündet die linke V. umbilicalis über den Ductus venosus Arantii in den Pfortadersinus und leitet so das Blut aus der Placenta über die Leber zum Herzen.

Nach der Geburt obliteriert dieses Gefäß und wird zum Ligamentum teres hepatis.

Der portale Fluß macht 70% der Leberdurchblutung<sup>11</sup> aus. Nur etwa 30% der Gesamtdurchblutung werden normalerweise von der A. hepatica beigesteuert.

Der normale Druck in der V. portae beträgt 3,5 - 13,5 mmHg entsprechend 5 - 18 cmH<sub>2</sub>O.

Druckerhöhungen im Pfortadergebiet entstehen auf dem Boden eines Widerstands- oder eines Volumenhochdrucks<sup>9</sup>.

Letzteres, der Volumenhochdruck (forward pressure hypertension), ist sehr selten anzutreffen, z.B. bei arterio-venösen Fisteln sowie massiven Milzvergrößerungen.

Strömungshindernisse im Pfortaderkreislauf mit Widerstandshochdruck (backward high pressure) liegen, in Richtung des Blutstromes gesehen, prähepatisch, intrahepatisch oder posthepatisch<sup>73</sup>.

All diesen Formen liegen verschiedene Ursachen zugrunde, die in Tabelle 1 aufgeführt sind.

Im Gegensatz zum Pfortaderhochdruck des Erwachsenen, der zumeist als Folge eines intrahepatischen Blocks aufgrund einer Leberzirrhose entsteht, dominiert im Kindesalter eindeutig die prähepatische Blockform als Folge thrombotischer Prozesse im Bereich der Nabelvene und Pfortader nach entzündlichen Erkrankungen im Säuglingsalter<sup>9,13</sup>. Durch Übergreifen der Thrombose auf die Pfortader kommt es, oft erst nach Jahren, zum klinischen Bild des Pfortaderverschlusses.

In Tabelle 2 sind die Häufigkeiten der einzelnen Blockformen aufgeführt.

Tabelle 1 (auszugsweise nach BÜRGER<sup>9</sup>)

Widerstandshochsdruck im Pfortadersystem

1. prä- oder extrahepatische Ursachen

- a) kongenitale Stenose, Striktur, Doppelung oder Hypoplasie der Pfortader
- b) erworbener Verschuß oder Stenose der V. lienalis und/oder der V. portae  
Entzündungen (Omphalitis, Pylephlebitis, Peritonitis, Sepsis)  
Thrombosen (Austauschtransfusionen, Pankreatitis, Trauma, Dehydratation)

2. intrahepatische Ursachen

- | a) kongenital        | b) erworben      |
|----------------------|------------------|
| Zystenleber          | Leberzirrhose    |
| Leberfibrose         | (postnekrotisch, |
| Mukoviszidose        | posthepatitisch, |
| Morbus Osler         | biliär)          |
| Galaktosämie         | Morbus Hodgkin   |
| Fruktoseintoleranz   | Schistosomiasis  |
| Sichelzellanämie     |                  |
| Hepatische Porphyrie |                  |
| Morbus Wilson        |                  |
| Hämochromatose       |                  |
| Morbus Gaucher       |                  |

3. post- oder suprahepatische Ursachen

- a) Budd - Chiari - Syndrom (Lebervenenverschuß)
  - kongenital (Atresie, Stenose)
  - erworben (Endophlebitis, Thrombose)
- b) Erkrankungen der V. cava inferior
  - kongenital (membranöser Verschuß)
  - erworben (Thrombosen)
- c) Herzkrankheiten mit Rechtsherzinsuffizienz, Pericard. constrictiva

Tabelle 2

Häufigkeit der einzelnen Blockformen

| Autor      |      | gesamt | prähepatisch | intrahep. | posthep. |
|------------|------|--------|--------------|-----------|----------|
| Voorhees   | 1965 | 98     | 58           | 40        | -        |
| Wilson     | 1969 | 14     | 10           | 4         | -        |
| Tank       | 1969 | 24     | 13           | 10        | 1        |
| Fonkalsrud | 1969 | 19     | 8            | 10        | 1        |
| Able       | 1970 | 47     | 40           | 7         | -        |
| Monereo    | 1970 | 16     | 13           | 3         | -        |
| McEwin     | 1971 | 10     | 3            | 7         | -        |
| Pinkerton  | 1972 | 33     | 23           | 10        | -        |
| Martin     | 1972 | 25     | 22           | 3         | -        |
| Lambert    | 1974 | 14     | 12           | 2         | -        |
| Auvert     | 1975 | 43     | 32           | 11        | -        |
| Bismuth    | 1975 | 23     | 14           | 9         | -        |
| eigene     |      | 14     | 7            | 7         | -        |
| Total      |      | 380    | 255          | 123       | 2        |
| Prozent    |      | 100    | 67,5         | 32,0      | 0,5      |

Eindeutig erweist sich der intrahepatische Block als die seltenere Ursache eines Pfortaderhochdrucks im Kindesalter.

Hierbei überwiegen vor allem die posthepatitische und biliäre Leberzirrhose <sup>4,15,57</sup>.

Ebenfalls gewinnt die zystische Fibrose (Mukoviszidose) mit ihren nachfolgenden Leberveränderungen und daraus entstehendem Blockbild an Bedeutung, da die heutige Therapie der Grunderkrankung immer mehr Kinder das späte Kindes- und frühe Erwachsenenalter erreichen läßt<sup>15</sup>.

Die kongenitale Leberfibrose, die nach der Einteilung von SHERLOCK<sup>59,60</sup> zu einem präsinusoidalen intrahepatischen Block der Pfortader führt, trifft man zwar selten, aber in der Zahl anwachsend an<sup>8,32</sup>.

Tabelle 3 zeigt die Häufigkeit der Lebererkrankungen, die zum Bild des intrahepatischen Blocks führen.

Tabelle 3

Ätiologie des intrahepatischen Blocks

Leberzirrhose

| gesamt | posthepatitisch | biliär | andere | zystische Fibrose | kong. Leberfibrose | Morbus Wilson | Morbus Gaucher | kong. Zystenleber | gesamt | Autor       |
|--------|-----------------|--------|--------|-------------------|--------------------|---------------|----------------|-------------------|--------|-------------|
| 70     | 16              | 5      | 49     | 1                 | 15                 | 7             | -              | -                 | 93     | Sherlock 62 |
| 33     | -               | 6      | 27     | 6                 | -                  | 1             | -              | -                 | 40     | Voorhees 65 |
| 10     | 5               | -      | 5      | -                 | -                  | -             | -              | -                 | 10     | Scott 67    |
| 3      | 2               | 1      | -      | 1                 | 4                  | -             | 1              | -                 | 9      | Tank 69     |
| 4      | 4               | -      | -      | -                 | -                  | -             | -              | -                 | 4      | Wilson 69   |
| 8      | 3               | 2      | 3      | 2                 | -                  | -             | -              | -                 | 10     | Fonk.rud 69 |
| 6      | 3               | 2      | 1      | 1                 | -                  | -             | -              | -                 | 7      | McEwin 71   |
| 3      | 1               | -      | 2      | -                 | -                  | -             | -              | -                 | 3      | Martin 72   |
| 1      | -               | 1      | -      | -                 | 1                  | -             | -              | -                 | 2      | Lambert 74  |
| 8      | 2               | 3      | 3      | -                 | 1                  | -             | -              | -                 | 9      | Bismuth 75  |
| 3      | 2               | -      | 1      | 2                 | 1                  | -             | -              | 1                 | 7      | eigene      |
| 149    |                 |        |        | 13                | 22                 | 8             | 1              | 1                 | 194    | Total       |
| 76,8   |                 |        |        | 6,7               | 11,4               | 4,1           | 0,5            | 0,5               | 100    | Prozent     |

Zum Bild des supra- oder posthepatischen Blocks fanden sich in der bearbeiteten Literatur nur zwei Fälle.

Dieses Krankheitsbild ist äußerst selten und beruht entweder auf Verschlüssen der Lebervenen (Budd-Chiari-Syndrom) oder der unteren Hohlvene durch Entzündungen, Traumen und Thrombosen, letztere oft sekundär aufgrund kongenitaler Gefäßanomalien<sup>9</sup>; oder der Grund liegt in einer schweren Rechtsherzinsuffizienz, die sekundär zum Pfortaderstau mit -hochdruck führt.

Insgesamt gesehen trifft man das Krankheitsbild der portalen Hypertension im Kindesalter relativ seltener an als beim Erwachsenen<sup>9</sup>.

### 3. EIGENE FÄLLE seit 1966

Im Rahmen der Diagnostik und Therapie wurden in der Chirurgischen Universitätsklinik Düsseldorf seit 1966 insgesamt 14 Kinder mit einer portalen Hypertension beobachtet.

Es handelte sich in jeweils sieben Fällen um einen extrahepatischen bzw. intrahepatischen Block.

Das Alter der Kinder bei der Ersteinlieferung lag zwischen einem halben Monat und 10;5 Jahren, also recht weit gestreut, mit einem Durchschnitt von 4;4 Jahren.

10 Kinder waren Mädchen, 4 waren Jungen. Davon litten 6 Mädchen an einem Pfortaderhochdruck wegen eines extrahepatischen Blocks. Nur 1 Junge zeigte dieses Krankheitsbild.

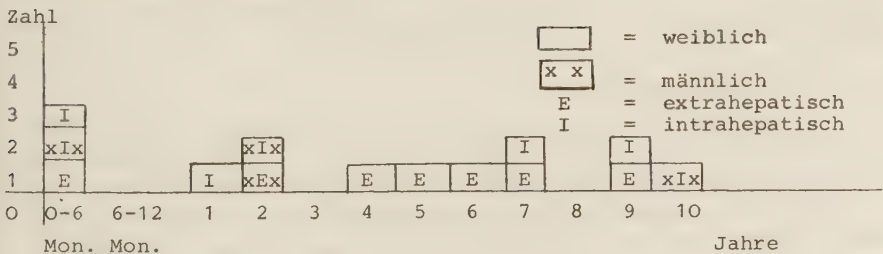
Erste Anzeichen für eine Erkrankung gab es beim extrahepatischen Block mit durchschnittlich 5;1 Jahren; beim intrahepatischen Block waren die Kinder im Mittel 3;8 Jahre alt.

PINKERTON bemerkte, daß Kinder mit einem extrahepatischen Block zum Zeitpunkt der Diagnosestellung jünger seien als solche mit einem intrahepatischen<sup>54</sup>. Ebenso gibt es keine geschlechtliche Disposition<sup>24,57,66,74</sup>.

Die Zahl der hier behandelten Fälle reicht nicht aus, um diesen Ergebnissen zu widersprechen. Ebenso ist der relativ hohe Anteil des intrahepatischen Blocks an der Zahl der Gesamterkrankungen einzuordnen.

Tabelle 4

Altersverteilung zum Zeitpunkt der ersten Einlieferung



#### 4. Das KRANKHEITSBILD des EXTRAHEPATISCHEN Blocks bei Kindern

7 Kinder, davon 6 Mädchen, entwickelten seit 1966 das Bild eines extrahepatischen Blocks mit Pfortaderhochdruck.

Bei den ersten Anzeichen der Erkrankung waren sie zwischen einem Monat und 9;8 Jahren alt (s.Tab. 4; Anhang 1, Fall 1-7).

Die betroffenen Gefäße, ihre pathologischen Veränderungen und die möglichen Ursachen sind in Tab. 5 zusammengefaßt.

Tabelle 5

#### DIAGNOSE und MÖGLICHER ENTSTEHUNGSGRUND

| Nr. | betroffenes Gefäß      | Pathologie                           | Anamnese                                 | Alter bei den ersten Anzeichen | Alter bei Diagnose |
|-----|------------------------|--------------------------------------|------------------------------------------|--------------------------------|--------------------|
| 1   | V.lienalis             | Thrombose                            | Bauchtrauma                              | 6;5                            | 7;0                |
| 2   | V.lienalis<br>V.portae | Thrombose<br>kavernom.<br>Transform. | Austausch-<br>transfusion                | 7;0                            | 10;8               |
| 3   | V.lienalis<br>V.portae | Thrombose                            | Austausch-<br>transfusion                | 5;0                            | 8;5                |
| 4   | V.portae               | kavernom.<br>Transform.              | Nabelsepsis                              | 4;8                            | 5;0                |
| 5   | V.lienalis<br>V.portae | Thrombose                            | Nabelvenen-<br>katheter<br>Nabelgranulom | 0;1                            | 0;1                |
| 6   | V.lienalis             | Thrombose                            | -                                        | 9;8                            | 11;0               |
| 7   | V.portae               | Thrombose                            | Austausch-<br>transfusion<br>Nabeltropf  | 2;11                           | 4;1                |

Die Pfortader war in drei Fällen thrombosiert und zweimal kavernomatös in viele kleine Einzeläste umgewandelt. In drei Fällen war zusätzlich eine Milzvenenthrombose vorhanden. Die restlichen beiden Kinder zeigten eine reine Milzvenenthrombose (Diagnosestellung aus dem Splenoportogramm).

#### 4.1 ÄTIOLOGIE der Erkrankung

Die Ursache für einen thrombotischen Prozeß im Pfortaderstromgebiet beruht in vielen Fällen auf einem entzündlichen Prozeß im Neugeborenenalter mit Beteiligung der Nabelvene. Die Anamnesen ergeben dann meist Hinweise auf eine abgelaufene Omphalitis, Nabelsepsis, Peritonitis oder Pylephlebitis.

Auch ein Nabelvenenkatheter, z.B. zur Durchführung einer Blut-austauschtransfusion wegen Rh-Inkompatibilität gelegt, sowie das Ereignis eines Geburtstraumas lassen sich oft anamnestisch nachweisen.

Bereits 1935 vermutete SMITH<sup>62</sup> eine Ausdehnung des normalerweise begrenzt ablaufenden obliterierenden Verschlussprozesses der V. umbilicalis auf das Pfortadersystem aufgrund einer septischen Phlebitis.

1950 beschrieben MAHONNEY und HOGG sogenannte kongenitale Strikturen im Bereich der Pfortader nahe dem Leberhilus, die sie ebenfalls auf über den Ductus venosus Arantii auf das Pfortadersystem übergreifende obliterierende Prozesse zurückführten<sup>38</sup>.

MONEREO sah die Pfortaderthrombose als Komplikation einer akuten nekrotisierenden Enteritis nach Geburtstrauma, Dehydration, Hyperkaliämie und Sepsis an<sup>44</sup>.

Infektion, Trauma oder Stase forderte JULIAN aus seinen Untersuchungsergebnissen. Eine spontane Thrombose ohne diese Voraussetzungen wäre sehr selten<sup>31</sup>.

Häufig wird eine Nabelvenenkatheterisierung in der Anamnese eines extrahepatischen Blocks angetroffen. OSKI stellte dies 1963 in einer Studie dar<sup>52</sup>.

OBLADEN<sup>50</sup> wies nach, daß die Injektion einer an sich harmlosen Lösung in einen falsch liegenden Nabelvenenkatheter zu schweren Gefäß- und Gewebsveränderungen führen kann (z.B. ausgedehnte Nekrosen nach THAM-Injektion zur Azidosebehandlung beim Neugeborenen).

Eine Röntgenkontraststudie von KEUTH<sup>33</sup> zeigte, daß der vermeintlich richtig liegende Nabelvenenkatheter in 65% der Fälle bereits im Pfortadersinus lag.

Insgesamt gesehen geht der Pfortaderhochdruck bei extrahepatischem Block oft auf eine Umbilicalsepsis oder das Anlegen eines Nabelvenenkatheters zurück. Das wird aus Tabelle 6 deutlich.

Verglichen mit der Häufigkeit der Nabelsepsis bzw. der Zahl der gelegten Katheter trifft man diese Komplikation jedoch sehr selten an. So fand beispielsweise MIKKELSEN<sup>42</sup> in einem Beobachtungszeitraum von 4-14 Jahren nach abgelaufener Neugeborenen-Omphalitis bei 80 Kindern, und nach einem gelegten Nabelvenenkatheter (Austauschtransfusion) bei 470 Kindern in keinem Fall einen Anhaltspunkt für eine sich entwickelnde Pfortaderthrombose.

Der von der Nabelvene auf das Pfortadersystem übergreifende thrombotische Prozess kann sich in einzelnen Fällen bis in die V. lienalis und V. mesenterica superior und inferior fortsetzen<sup>25</sup>.

Wird die Pfortader durch den pathologischen Umwandlungs- bzw. Thrombosierungsprozess verschlossen, erfolgt gelegentlich ein Ersatz durch eine Vielzahl neugebildeter kleiner Gefäße. Man spricht dann von "kavernomatöser Transformation" der Pfortader. Lange Zeit wurde diese atypische Gefäßbildung als kongenitale Mißbildung oder als Hämangiom betrachtet, bevor man eine Kollateralenbildung bei verschlossener Pfortader in Betracht zog<sup>41,54</sup>.

PINKERTON fand in seinem Patientengut Fälle mit anfangs totalem Verschuß der Pfortader, die bei späteren Untersuchungen einen starken periportalen Fluß über neugebildete Kollateralen aufwiesen<sup>54</sup>.

Letzten Endes kann bei einer kavernomatösen Transformation der Pfortader nicht mehr entschieden werden, ob ihr eine kongenitale Anomalie oder eine frühere Pfortaderthrombose zugrunde liegt<sup>31</sup>.

In jedem Fall senkt dieser Kollateralkreislauf den erhöhten Pfortaderdruck nur wenig<sup>41</sup>.

Tabelle 6

Neugeborenenanamnese bei extrahepatischem Block

|       | Autor      | Omphalitis      | Peritonitis  | Pylephlebitis | Sepsis  | Katheter Aust.tr. | Bauch-trauma | gesamte Fälle | % mit pos. Anam. |
|-------|------------|-----------------|--------------|---------------|---------|-------------------|--------------|---------------|------------------|
| 1959  | Clatworthy | 3               | 2            | -             | -       | -                 | -            | 11            | 45 %             |
| 1962  | Sherlock   | 9               | 1            | 1             | -       | -                 | -            | 16            | 56 %             |
| 1962  | Walker     | 3               | 1            | -             | -       | -                 | -            | 28            | 14 %             |
| 1965  | Voorhees   | 5               | -            | 1             | 2       | -                 | 2            | 58            | 17 %             |
| 1966  | Mikkelsen  | 2               | 1            | -             | -       | -                 | -            | 18            | 16 %             |
| 1969  | Fonkalsrud | 1               | -            | -             | -       | 1                 | -            | 8             | 25 %             |
| 1969  | Tank       | 1               | 1            | -             | -       | 1                 | -            | 13            | 23 %             |
| 1969  | Wilson     | -               | 1            | -             | -       | 2                 | -            | 10            | 30 %             |
| 1973  | Myers      | 11              | -            | -             | -       | -                 | -            | 54            | 20 %             |
| 1974  | Fonkalsrud | 15 <sup>x</sup> | <sup>x</sup> | -             | -       | <sup>x</sup>      | -            | 69            | 22 %             |
| 1975  | Bismuth    | -               | -            | -             | -       | 4                 | -            | 14            | 28 %             |
| 1975  | Obladen    | 2               | -            | -             | 2       | 1                 | -            | 10            | 50 %             |
|       | eigene     | 1               | -            | -             | -       | 4                 | 1            | 7             | 85 %             |
| Total |            | 53 (17%)        | 7 (2%)       | 2 (0,6%)      | 4 (12%) | 13 (41%)          | 3 (1%)       | 316           | 26 %             |

<sup>x</sup> = Omphalitis, Peritonitis, Aust. transf.

## 4.2 SYMPTOME der Erkrankung

Die Symptome des Pfortaderhochdrucks bei extrahepatischem Block finden sich in Tabelle 7 aufgeführt, wobei das Erstsymptom mit einer Einkreisung bei den sieben Fällen besonders hervorgehoben ist.

Tabelle 7

Symptome des extrahepatischen Blocks

| Fall   | Alter<br>beim ersten<br>Symptom | Hämatemesis | Melaena | Aszites | Abdomen-<br>aufreibung | Abdominal-<br>schmerz | Leistungs-<br>minderung | Spleno-<br>megalie | Hepato-<br>megalie |
|--------|---------------------------------|-------------|---------|---------|------------------------|-----------------------|-------------------------|--------------------|--------------------|
| 1      | 6;6                             | ⊕           | +       | -       | -                      | +                     | -                       | +                  | -                  |
| 2      | 7;0                             | +           | +       | -       | -                      | +                     | -                       | ⊕                  | -                  |
| 3      | 5;0                             | +           | +       | -       | -                      | +                     | -                       | ⊕                  | -                  |
| 4      | 4;6                             | ⊕           | ⊕       | -       | -                      | +                     | -                       | +                  | -                  |
| 5      | 0;1                             | -           | -       | ⊕       | +                      | -                     | +                       | -                  | +                  |
| 6      | 9;8                             | ⊕           | -       | -       | -                      | -                     | -                       | -                  | -                  |
| 7      | 2;11                            | +           | ⊕       | -       | +                      | +                     | +                       | +                  | -                  |
| gesamt |                                 | 6           | 4       | 1       | 2                      | 4                     | 2                       | 5                  | 1                  |

Am Anfang der Beschwerden bestand in vier von sieben Fällen eine gastrointestinale Blutung, als Hämatemesis oder Malaena. Weitere Symptome waren ein dumpfer Abdominalschmerz, in einem Fall zusammen mit einer deutlichen Abdomenaufreibung, in einem anderen Fall mit Aszites. Nur bei diesen beiden Kindern bestand eine deutliche Beeinträchtigung des Allgemeinzustandes.

Bei fünf Kindern ergab sich bei der körperlichen Untersuchung eine Splenomegalie, bei zweien davon war sie das erste Erkrankungszeichen, das zu weiterer Untersuchung Anlaß gab.

### 4.2.1 Leitsymptom Ösophagusvarizenblutung

Die häufigste erste Beschwerde eines Kindes mit einem extrahepatischen Block und Pfortaderhochdruck ist eine plötzliche, sehr oft massive Blutung aus dem oberen Gastrointestinaltrakt<sup>28</sup> nach Ruptur von Ösophagus- und/oder Magenfundusvarizen.

Der periösophageale Venenplexus ist durch die Verbindung der V. coronaria ventriculi mit der Pfortader und den Vv. gastricae breves mit der V. lienalis der wichtigste Kollateralkreislauf bei einem Block im Pfortaderstromgebiet. Im Laufe der Zeit bilden sich die typischen Ösophagus- und Magenfundusvarizen aus, die im weiteren Verlauf der Erkrankung nur bei wenigen Kindern mit extrahepatischem Block nicht zu Blutungen führen.

CLATWORTHY fand, daß die meisten Kinder bei der ersten Ösophagusvarizenblutung gesund und normal erschienen und zuvor keine Krankheitszeichen boten. Als ungewöhnlich traf er dieses Symptom vor einem Alter von 3 - 4 Jahren an<sup>15</sup>.

VOORHEES stellte 1965 in der Hälfte seiner Fälle mit extrahepatischem Block eine Anamnese frühkindlicher, unspezifischer Abdominalbeschwerden fest, zumeist in Form von Verdauungsbeschwerden und einer ungewöhnlichen Abdomenaufwölbung, auf die dann im Durchschnitt mit 3;8 Jahren die erste Ösophagusvarizenblutung folgte<sup>66</sup>.

Wesentlich für eine erste Unterscheidung zwischen extra- und intrahepatischem Block nannte TANK den durchschnittlich früheren Zeitpunkt der ersten Blutung bei Kindern mit extrahepatischem Block<sup>64</sup>. Leider hilft diese Feststellung für den Einzelfall nicht weiter.

Bei der Untersuchung der Höhe des Pfortaderdrucks, die zu einer Ruptur der Varizen führen kann, kam WEBSTER 1975 zu dem Ergebnis, daß Varizenblutungen unter einem in der V. portae gemessenen Druck von 250-300 mmH<sub>2</sub>O selten vorkommen<sup>72</sup>.

Was eine Blutung letzten Endes auslöst, scheint immer noch unklar zu sein. Eine plausible Erklärung gibt es nicht<sup>27</sup>.

MYERS vermutete eine Insuffizienz der venösen Kollateralen im Splanchnikusgebiet durch die ständige Druckerhöhung<sup>48</sup>.

Dem widerspricht aber das Ausbleiben weiterer Blutungen nach einem Ereignis, oft über Monate und Jahre, bei anhaltend erhöhtem Pfortaderdruck.

Auffallend ist der Zusammenhang zwischen einer Infektion der oberen Luftwege und einer dabei auftretenden Ösophagusvarizenblutung. PINKERTON fiel dies in über der Hälfte aller registrierten Blutungsereignisse auf<sup>54</sup>, FONKALSRUD in mehr als 70% aller Fälle<sup>25</sup>, wobei beide einen Einfluß des bei den Infektionen zur Therapie verwandten Aspirins annahmen.

Da Aspirin jedoch nicht bei allen Kindern zur Behandlung verwandt wurde, reicht diese Erklärung alleine nicht für das gehäufte Auftreten von Blutungen in diesem Zusammenhang aus. Auch GIBSON<sup>27</sup> und McEWIN<sup>41</sup> stellten die Beziehung einer fieberhaften Infektion des Respirationstraktes mit dem Auftreten von Varizenblutungen fest.

Bei unseren Kindern hatte ein einziges (Fall 2) im Anschluß an einen grippalen Infekt drei massive Blutstürze.

Zwischen der Höhe des Drucks im Pfortadersystem und der Häufigkeit bzw. Schwere der Varizenblutungen konnte bisher kein direkter Zusammenhang gefunden werden<sup>25,48</sup>.

#### 4.2.2 Symptom ASZITES

Es ist nicht weiter verwunderlich und ausreichend belegt<sup>9,54</sup>, daß nach massiven Ösophagusvarizenblutungen aufgrund des Eiweißverlustes ein Aszites entsteht.

1959 stellten CLATWORTHY und BOLES<sup>13</sup> zusätzlich die Behauptung auf, daß der Aszites überhaupt das erste manifeste Symptom des extrahepatischen Blocks bei Kindern sei, verbunden mit einem Wachstumsstop<sup>15</sup>. Er entwickelte sich nach ihren Ergebnissen frühestens nach 2 Monaten, gewöhnlich nach 6-8 Monaten, obwohl das thrombotische Ereignis ihrer Meinung nach kurz nach der Geburt anzusetzen war.

Nach einer Zeit von einigen Wochen bis maximal 18 Monaten verschwand er in allen Fällen völlig, und das Kind wuchs normal weiter. Sie begründeten dieses Geschehen mit der Weiterentwicklung des venösen Kollateralkreislaufes.

Zuvor fand sich bei bestehendem Aszites nur eine geringgradige Milzvergrößerung; Ösophagusvarizen und portale Kollateralen waren entweder nicht auffindbar oder nur geringgradig entwickelt. Der Druck in der Pfortader war sehr hoch.

Auch MIKKELSEN<sup>42</sup> unterstützte diese These von einem Syndrom von extrahepatischer portaler Hypertension und Aszites bei Säuglingen, widerlegte aber durch eigene Fälle ohne Aszitesanamnese CLATWORTHY's Behauptung, daß der Aszites immer das erste Symptom sei

Dies hatte bereits WALKER<sup>60</sup> 1962 in einer Untersuchungsreihe nicht bestätigt gefunden und daraus eine akute Phlebitis als Grund für das Auftreten eines Aszites gefordert.

Auch FOKKALSUD<sup>25</sup> traf dieses Symptom nur selten an.

Das einzige Kind, das in unserer Reihe einen frühen Aszites zeigte, war 14 Tage alt. Da es neben einem extrahepatischen Block zusätzlich eine Gastroenteritis, eine Soormykose und einen Ikterus hatte, ließ sich die Ursache des Aszites nicht allein auf den extrahepatischen Block zurückführen.

#### 4.2.3 Symptom SPLENOMEGALIE

Bis auf die 2 Kinder Fall 5 und 6 wiesen alle bei der körperlichen Untersuchung eine Milzvergrößerung vor.

Neben der akuten Varizenblutung ist die Splenomegalie der häufigste klinische Befund bei allen Formen der portalen Hypertension; und zwar in ca. 80% aller Fälle (MÜNSTER<sup>46</sup>). Bei isolierter Milzvenenthrombose tritt sie immer auf. Oft ist sie sogar das erste diagnostische Zeichen<sup>14,15</sup>.

Als "stumme" Splenomegalie (ABLE<sup>2</sup>) erscheint sie als Leitsymptom bei der sogenannten asymptomatischen extrahepatischen portalen Hypertension zusammen mit Inguinalhernien, Aszites, Bauchschmerzen oder einer Anamnese von Omphalitis, Neugeborenensepsis, Peritonitis, Nabelvenenkatheterisierung oder Nabelgranulom.

Setzt man den Thrombosierungsprozeß im Neugeborenenalter an, so fand OBLADEN<sup>50</sup> die Zeichen einer Splenomegalie gewöhnlich ab dem 2.-3. Lebensjahr.

Ursache der Milzvergrößerung ist die portale Stauung und die Aufhebung der Autoregulation dieses Organs. Die Stauung ändert die morphologische Milzstruktur: es kommt zur Sinusdilatation, zur Verbreiterung und Vermehrung der Pulpastränge durch retikuläre Hyperplasie und schließlich zur Fibrosierung der Markstränge.

Wenn diese Strukturveränderungen eingetreten sind, entwickelt sich das klinische Bild des Hypersplenismus: eine Verminderung aller zellulären Bestandteile des peripheren Blutes mit wechselndem Vorrang der einzelnen Zellelemente bei hyperplastischem Knochenmark. Die Ursache des Hypersplenismus ist eine verstärkte Sequestration der Blutzellen in der Milz infolge der Vergrößerung des lienalen Filtrationsraumes<sup>23</sup>.

Während eine Splenomegalie bei extrahepatischem Block in vielen Untersuchungsreihen bei jedem Kind gefunden wurde (GIBSON<sup>27</sup>, WILSON<sup>74</sup>, VOORHEES<sup>66</sup>), entwickelte sich der Hypersplenismus mit einer Abnahme des Hb unter 10 g%, der Leukozytenzahl unter 2.000 - 3.000 /mikrol je nach Alter und der Thrombocytenzahl unter 100.000 /mikrol nicht regelmäßig und sofort. MYERS und ROBINSON fanden bei ihren 54 Kindern jedesmal eine Splenomegalie, die sich nur in der Hälfte der Fälle zu einem Hypersplenismus entwickelt hatte<sup>48</sup>.

Während oder nach einer akuten Ösophagusvarizenblutung kann eine zuvor diagnostizierte vergrößerte Milz eine Zeitlang nicht mehr tastbar sein<sup>2,16</sup>. ABLE versuchte dieses Phänomen mit einer Kontraktion der Milz zu erklären, jedoch ist ja bekannt, daß im Gegensatz zur tierischen Milz das menschliche Organ seine Blutauspreßfähigkeit mittels Kontraktion weitgehend verloren hat.

Eine Abhängigkeit der Milzgröße von der Höhe des bestehenden Pfortaderhochdrucks konnte bisher nicht nachgewiesen werden<sup>9</sup>.

#### 4.2.4 Symptom HEPATOMEGALIE

Nur bei Fall 5 ergaben sich bei der körperlichen Untersuchung des Kindes Zeichen einer Hepatomegalie, die aber im Zusammenhang mit einer gleichzeitig bestehenden ikterischen Verfärbung nicht kausal auf den Pfortaderhochdruck wegen einer Thrombose der V. portae und lienalis bezogen werden konnte. Dies wurde anschließend durch die Histologie des Lebergewebes bestätigt. Ansonsten ist gerade der Befund einer normal großen Leber mit regelrechter Funktion bei Vorliegen eines Pfortaderhochdrucks wichtig zur Abgrenzung gegenüber dem intrahepatischen Block: "Gesunde Leber und kranke Gefäße" entsprechen dem Bild des extrahepatischen Blocks; "kranke Leber und gesunde Gefäße" dem des intrahepatischen<sup>16</sup>.

Unter diesem Gesichtspunkt ist eine Lebererkrankung als Ursache, als Folge oder als Begleiterkrankung eines extrahepatischen Blocks sehr selten<sup>13,15,24,54,68</sup>.

Die Häufigkeit der drei Symptome Varizenblutung, Aszites und Splenomegalie beim extrahepatischen Block ist in Tabelle 8 aufgeführt.

Tabelle 8

Symptome des extrahepatischen Blocks

| Autor         | Fälle | Varizenblutung |      | Splenomegalie |      | Aszites |      |
|---------------|-------|----------------|------|---------------|------|---------|------|
|               |       | initial        | ges. | initial       | ges. | initial | ges. |
| Walker 62     | 28    | o.A.           | 28   | o.A.          | 28   | 0       | 0    |
| Voorhees 65   | 58    | 56             | 58   | 2             | o.A. | o.A.    |      |
| Mikkelsen 66  | 18    | 8              | 18   | 3             | 4    | 7       | 11   |
| Wilson 69     | 10    | 7              | 10   | 3             | 7    | o.A.    |      |
| Tank 69       | 13    | 5              | 13   | 8             | 13   | o.A.    |      |
| Fonkalsrud 69 | 8     | 4              | 4    | 4             | 2    | 0       | 1    |
| Fonkalsrud 74 | 69    | 41             | 64   | 26            | 33   | 2       | 2    |
| McEwin 71     | 3     | 3              | 3    | 0             | 3    | 0       | 0    |
| Pinkerton 72  | 23    | 17             | 21   | 4             | 23   | 1       | o.A. |
| Myers 73      | 54    | 30             | 43   | 20            | 54   | o.A.    | o.A. |
| Lambert 74    | 12    | o.A.           | 12   | o.A.          | 8    | o.A.    | 2    |
| Obladen 75    | 10    | 3              | 7    | 7             | 10   | o.A.    |      |
| eigene        | 7     | 4              | 6    | 2             | 5    | 0       | 1    |

#### 4.3. LABORWERTE und WEITERFÜHRENDE DIAGNOSTIK

Spezielle Untersuchungen sollten sich bei jedem Kind mit Verdacht auf einen Pfortaderhochdruck an das Feststellen der klinischen Symptomatik anschließen. Diese erstrecken sich auf die Erstellung eines sogenannten Leberstatus, eventuell mit anschließender Biopsie von Lebergewebe; die Untersuchung des peripheren Blutes und seiner Gerinnungsfaktoren; den Nachweis oder Ausschluß von Ösophagus- und/oder Magenfundusvarizen sowie eine röntgenologische Darstellung des Pfortadersystems.

##### 4.3.1 Leberfunktion

Grundsätzlich erfolgte bei allen Kindern mit extrahepatischem Block die Bestimmung der Transaminasen SGOT und SGPT, zusätzlich der AP und LDH, in 3 Fällen auch der Gamma-GT. Ferner wurde das Gesamteiweiß bestimmt und mittels Elektrophorese fraktioniert aufgeschlüsselt. Zuletzt erlauben die leberabhängigen Gerinnungsfaktoren und die Bestimmung des Bilirubins einen laborchemischen Hinweis auf eine Lebererkrankung.

Tabelle 9

Pathologische Laborwerte beim extrahepatischen Block

| Fall | Alter | SGOT<br>U/l | SGPT<br>U/l | Ges.Eiweiß<br>g% | Bilirubin<br>ges. dir.<br>mg% | leberabh.<br>Gerinnungsf. |
|------|-------|-------------|-------------|------------------|-------------------------------|---------------------------|
| 1    | 6;6   | +           | +           | -                | n n                           | n                         |
| 2    | 10;8  | n           | n           | n                | n n                           | n                         |
| 3    | 8;0   | n           | n           | n                | + n                           | n                         |
| 4    | 4;6   | n           | +           | -                | + o.A.                        | -                         |
| 5    | 0;1   | +++         | +           | ---              | +++ o.A.                      | ---                       |
| 6    | 9;8   | +++         | ++          | n                | n n                           | n                         |
| 7    | 3;0   | n           | n           | n                | n n                           | -                         |

Zugrunde gelegt wurden die Normalwerte für Kinder nach SIMON<sup>61</sup>.

Die Transaminasen waren in nur zwei Fällen deutlich erhöht. Bei beiden Kindern standen neben dem thrombotischen Geschehen zusätzlich eine Lebererkrankung im Vordergrund.

In Fall 4 war die Gamma-GT erhöht, deren Werte nicht in die Tabelle aufgenommen wurden, weil sie nur in 3 Fällen bestimmt war.

AP und LDH sind im Kindesalter ungeeignete Parameter zur Diagnose (SIMON<sup>61</sup>), da der Normalbereich sehr viel größer ist als beim Erwachsenen.

Das Gesamteiweiß war bei 3 Kindern erniedrigt, die bei oder kurz nach der Einlieferung eine Blutung hatten.

Die beiden blutenden Kinder 4 und 5 hatten auch eine Erhöhung des Bilirubinspiegels sowie deutliche Zeichen einer Gerinnungsstörung aufgrund eines Mangels an leberabhängigen Faktoren.

Bei Betrachtung des weiteren Verlaufs der Erkrankung ergibt sich, daß nur im Fall 5 eine pathologische Einschränkung der Leberfunktion beim extrahepatischen Block vorlag.

Das Ergebnis entspricht im wesentlichen den Angaben in der Literatur und dem Abschnitt 4.2.4. Kinder mit extrahepatischem Block haben eine normale Lebergröße und -funktion<sup>16,54,74</sup>.

Auch eine Probeexzision in 5 von 7 Fällen während eines Eingriffs bestätigte die Seltenheit einer Lebererkrankung.

Tabelle 10

Histologie einer Leber-P.E.

| Fall | Diagnose                                                                                                                       |
|------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 1    | Nicht zirrhotische portale Fibrose (hepatoportale Sklerose)                                                                    |
| 3    | kein verwertbarer pathologischer Befund                                                                                        |
| 5    | kongenitale Hypoplasie der intrahepatischen Gallenwege mit hochgrad. Stauungsikterus und exzessiver Verfettung der Leberzellen |
| 6    | akute Pericholangitis mit diffuser, toxischer Leberverfettung                                                                  |
| 7    | kein verwertbarer pathologischer Befund                                                                                        |
| 2,4  | makroskopische Unauffälligkeit ließ P.E. unnötig erscheinen                                                                    |

#### 4.3.2 Blutwerte

Die Abnahme aller Zellbestandteile des peripheren Blutes ist ein wichtiger Indikator zur Erkennung eines Hypersplenismus: So zeigten alle Kinder mit dem Symptom der Splenomegalie auch eine Verminderung der Thrombozyten und mindestens eines anderen Zellbestandteils. In 3 Fällen davon zeigte sich das Vollbild des Hypersplenismus mit Anämie, Leukopenie und Thrombozytopenie.

Eine Verminderung der Thrombozytenzahl fand sich bei allen Kindern, eine Störung der Gerinnung bis auf Fall 6 ebenfalls.

Tabelle 11

Bewertung der Blutwerte bei der Einlieferung (Normalwerte in Klammern)

| Fall | Hb<br>(SIMON) | Erythrocyten<br>(SIMON) | Leukocyten<br>(SIMON) | Thrombozyten<br>( $>100.000/\mu l$ ) | Spleno-<br>megalie | Gerinnungs-<br>störung |
|------|---------------|-------------------------|-----------------------|--------------------------------------|--------------------|------------------------|
| 1    | 6,8 (12,5)    | 2,4 (4,7)               | 7.800                 | 48.000                               | ja                 | TEG, Quick             |
| 2    | 8,6 (13,0)    | 3,7 (4,7)               | 3.500 (5-11)          | 96.000                               | ja                 | V                      |
| 3    | 10,8          | 4,0                     | 3.800 (5-11)          | 32.000                               | ja                 | I, IX, X, XIII         |
| 4    | 7,5 (12,5)    | 2,0 (4,7)               | 4.300 (6-12)          | 92.000                               | ja                 | VII, VIII              |
| 5    | 14,0          | 3,9 (4,4)               | 6.300 (8-14)          | 75.000                               | nein               | Blutungszeit           |
| 6    | 11,5          | 4,3                     | 25.000 (5-11)         | 98.000                               | nein               | nein                   |
| 7    | 10,5 (12,5)   | 3,6 (4,7)               | 5.600 (6-12)          | 91.000                               | ja                 | I, V                   |

#### 4.3.3 Nachweis oder Ausschluß von Ösophagusvarizen

Das Hauptinteresse des Klinikers gilt bei der Verdachtsdiagnose Pfortaderhochdruck dem Nachweis oder Ausschluß von Ösophagusvarizen. Dazu erfolgt routinemäßig eine röntgenologische Untersuchung der Speiseröhre mit Bariumbrei.

Die Suche nach den Varizen erfordert jedoch Zeit; auch sind mehrmalige Röntgenuntersuchungen bei negativem Befund angezeigt, weil die Varizen nach PALMER<sup>53</sup> eine wechselnde Füllung aufweisen, spontan auftreten und wieder verschwinden können.

Bei den 7 Kindern mit extrahepatischem Block wurden in 6 Fällen Ösophagogramme erstellt, von denen 4 direkt den Varizennachweis zuließen, die anderen beiden erst nach einigen Kontrollen im Abstand einiger Wochen.

Tabelle 12

Befund der Ösophagogramme bei extrahepatischem Block

| Fall | initiale<br>Hämorrhagie | Ergebnis                                              |
|------|-------------------------|-------------------------------------------------------|
| 1    | +                       | 4. Untersuchung pos.:Varizen im unt.Ösoph.drittel     |
| 2    | +                       | 1. Untersuchung pos.:Ösoph.u.Magenfundusvar.          |
| 3    | -                       | 1. Untersuchung pos.:Varizen im unt.Ösoph.drittel     |
| 4    | +                       | 1. Untersuchung pos.:Varizen im mittl.u.unt.Ösoph.dr. |
| 5    | -                       | Keine Untersuchung                                    |
| 6    | +                       | 2. Untersuchung pos.:Varizen im Fornix-Cardia-Bereich |
| 7    | +                       | 1. Untersuchung pos.:Varizen im unt.Ösoph.drittel     |

Die Treffsicherheit dieser Untersuchungsmethode ist nicht immer genügend hoch, sie schwankt zwischen 14-72 % (BÜRGER<sup>9</sup>). Insbesondere Magenfundusvarizen werden oft verkannt, weil sie von den groben Falten der Fornixschleimhaut schwer zu trennen sind.

ABLE<sup>2</sup> begründete 50 % falsch negative Ösophagogramme in seinen Untersuchungen damit, daß die Varizen am Anfang noch in der Cardia und damit schwer zu identifizieren seien. CLATWORTHY glaubte zwar, mit dem Ösophagogramm eine relativ sichere Diagnosemöglichkeit bei älteren Kindern zu haben<sup>15</sup>, schloss aber eine Varizenbildung trotz negativen Befundes bei Kindern unter 3 - 4 Jahren Alter nicht aus.

Auch das Ergebnis von McEWIN<sup>41</sup>, der in 25% seiner Barium-Röntgenuntersuchungen Varizen nicht gefunden hatte, die anschließend mit der Splenoportographie nachweisbar waren, zeigt in aller Deutlichkeit, daß Ösophagusvarizen aus einem negativen Ösophagogramm allein nicht ausgeschlossen werden können und dürfen.

Da bei Kindern für eine Ösophagoskopie im allgemeinen eine Narkose erforderlich ist, sollte diese weiterführende Methode, Ösophagusvarizen nachzuweisen, nur in Ausnahmefällen<sup>15</sup> durchgeführt werden, so wie bei Fall 4, wenn ein sofortiger Verödungsversuch geplant ist.

Eine nahezu 100%ige Darstellbarkeit der Ösophagusvarizen soll laut FEIST<sup>22</sup> mit der Methode der Cineradiographie möglich sein.

#### 4.3.4 Röntgenologische Untersuchung des PFORTADERSYSTEMS

Die besten Informationen über die angiologischen Verhältnisse im Pfortadersystem erhält man durch die Splenoportographie und die Rückflußportographie<sup>9</sup>. Beide Untersuchungsmethoden wurden bei unseren 7 Kindern zur Darstellung des extrahepatischen Blocks angewandt.

##### 4.3.4.1 Die Splenoportographie

Die 1951 von ABEATICI und CAMPI<sup>1</sup> eingeführte Splenoportographie hat die Diagnostik der mit portalem Hochdruck einhergehenden Erkrankungen sehr vereinfacht.

Wenn sie richtig angewandt wird, ist sie laut PINKERTON<sup>54</sup> eine sichere und verlässliche diagnostische Maßnahme.

Vor ihrer Einführung mußte sich die Diagnostik darauf beschränken, anhand der Feststellung oder des Ausschlusses einer Lebererkrankung eine Einteilung des Hochdrucks in intra- oder extrahepatischen Block nach WHIPPLE<sup>73</sup> vorzunehmen<sup>28</sup>.

Anhand der röntgenologischen Darstellung des Pfortadersystems nach transkutaner oder, wie auch gebräuchlich, laparoskopischer Milzpunktion läßt sich die Genese der Erkrankung bzw. das verschlossene Gefäß benennen.

Beim extrahepatischen Block resultiert so je nach Gefäßverschluß die Diagnose: Milzvenenverschluß, Pfortaderverschluß oder Milzvenen-Pfortaderverschluß<sup>28</sup>.

Die Indikation zur Splenoportographie sollte bei Kindern sehr streng gestellt werden, da sie wegen der Unruhe der kleinen Patienten eine Allgemeinnarkose erforderlich macht. Deswegen führten TANK<sup>64</sup> und VOORHEES<sup>68</sup> diese Untersuchung wegen des durch die Narkose erhöhten Risikos nur gleichzeitig mit einer Operation durch.

Bei nur geringgradig vergrößerter Milz besteht zudem die Aussicht, das Organ nicht punktieren zu können, wie in zwei Fällen unserer Patienten.

Als Kontraindikation nannte BÜRGER<sup>9</sup> Kontrastmittelüberempfindlichkeit, septische Milzvergrößerung und Narkose- bzw. Operationsunfähigkeit des Patienten. WEBSTER<sup>72</sup> lehnte auch bei der Planung eines distalen splenorenalen Shunts die Splenoportographie ab, da eine Beschädigung der Milz durch diesen Eingriff die Operation unmöglich machen könne.

In jedem Fall muß bei Durchführung dieser Untersuchungsmethode das Gerinnungssystem so weit intakt sein, daß der Prothrombinwert nicht unter 50% und die Thrombozytenzahl nicht unter 30.000 /  $\mu$ l zu liegen kommt<sup>9</sup>, besser nicht unter 50.000 /  $\mu$ l<sup>33</sup>.

Ösophagusvarizen werden durch die Splenoportographie in 73 - 80% erfasst, Fundusvarizen zu ca. 90%<sup>9</sup>. Ein normales Splenogramm schließt daher Ösophagusvarizen nicht aus, falls ein intrahepatischer Block besteht.

In allen unseren Fällen mit extrahepatischem Block ergab erst die Splenoportographie die endgültige Diagnose und die Lokalisation des Verschlusses, sowie es in Tabelle 5 aufgeführt wurde.

#### 4.3.4.2 Die Rückflußportographie

Die Rückflußportographie ist indiziert, wenn eine Milzpunktion unmöglich ist, z.B. bei zu kleiner Milz, bei Zustand nach Splenektomie oder bei hämorrhagischer Diathese, oder wenn bei einem extrahepatischen Block Unklarheiten über den genauen Abfluß des Mesenterialvenenblutes bestehen bzw. bei komplettem Milzvenenverschluß die Frage zu klären ist, ob auch ein Pfortaderverschluß besteht<sup>9,28</sup>.

Man erhält das Rückflußportogramm durch Kontrastmittelinjektion in die A. coeliaca, A. lienalis oder A. mesenterica superior.

BISMUTH<sup>6</sup> wandte diese periphere Arteriographie in jedem seiner Fälle an, um Durchgängigkeit und Weite von Pfortader, V. lienalis und V. mesenterica superior darzustellen.

Leider ist in manchen Fällen die Darstellung des Pfortadergebietes von ungenügender Kontrastmitteldichte, so daß eine präzise Interpretation der Verhältnisse schwer fällt<sup>16</sup>.

So verhielt es sich auch in unserem Fall 1: Eine Splenoportographie zeigte einen Milzvenenverschluß. Die anschließende Coeliaco- und Mesentericographie konnte wegen des flauen Abbildes des Pfortadergebietes die Frage nach einem zusätzlichen Pfortaderverschluß nicht klären.

#### 4.3.5 Messung des Drucks im Pfortadergebiet

Der Druck im Pfortadersystem kann auf verschiedene Arten registriert werden; in Verbindung mit der Splenoportographie als Milzpulpadruck; durch Katheterisierung und Block einer Lebervene als Lebervenenverschlußdruck (WHVP = wedged hepatic venous pressure); durch Punktion größerer Pfortaderäste transhepatisch; auf dem direkten Wege in Verbindung mit einem operativen Eingriff durch transumbilicale Katheterisierung oder Direktpunktion der Milzvene oder Pfortader.

CLATWORTHY fand eine gute Korrelation zwischen dem gemessenen Milzpulpadruck (intralienalen Druck) und dem intraoperativ direkt gemessenen Pfortaderdruck<sup>16</sup>.

Demgegenüber fand BÜRGER<sup>9</sup> die intraoperativ gewonnenen Druckwerte mit den präoperativ gemessenen nicht vergleichbar, da sie durch das offene Abdomen, die Narkose und Schwierigkeiten bei der Nullpunktbestimmung verfälscht seien.

In 3 von 7 eigenen Fällen mit extrahepatischem Block wurde eine Druckmessung im Pfortadersystem durchgeführt, zweimal intraoperationem, einmal intralienal zusammen mit einer Splenoportographie. Als Pfortaderhochdruck wurde in Übereinstimmung mit CLATWORTHY<sup>16</sup> ein gemessener Druck über 25 cmH<sub>2</sub>O bezeichnet.

Tabelle 13

Pfortaderdrücke bei extrahepatischem Block

|                       |                    |           |                                 |
|-----------------------|--------------------|-----------|---------------------------------|
| Fall 1: intraoperativ | V. gastroepiploica | 40,0 cmWs | isolierte                       |
|                       | V. portae          | 10,0 cmWs | Milzvenenthromb.                |
| Fall 2: intraoperativ | V. portae          | 33,5 cmWs | Pfortaderthromb.                |
|                       | V. mes.sup.        | 35,0 cmWs |                                 |
| Fall 3: intralialen   |                    | 49,0 cmWs | Milzvenen-,<br>Pfortaderthromb. |

5. Das KRANKHEITSBILD des INTRAHEPATISCHEN Blocks bei Kindern

7 Kinder (3 Jungen, 4 Mädchen) entwickelten seit 1966 Zeichen eines intrahepatischen Blocks mit Pfortaderhochdruck (s. Tab. 14). Die ersten Symptome zeigten sich in einem Alter zwischen 0;1 und 9;8 Jahren. (s. Tab. 4; Anhang 1, Fall 8-14).

Tabelle 14

DIAGNOSE und LEBERGRUNDERKRANKUNG

| Nr. | Lebergrund-<br>erkrankung                                                     | Alter bei<br>ersten Zeichen | erstes<br>Symptom                          | Alter bei<br>endgült.Diagn. | Sicherung<br>der Diagnose     |
|-----|-------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------|--------------------------------------------|-----------------------------|-------------------------------|
| 8   | kong.Fibrose mit<br>Zystenbildung bei<br>polyzystischer<br>Nierendegeneration | 2;4                         | Hepatospleno-<br>megalie,<br>Caput medusae | 2;11                        | Leber-P.E.                    |
| 9   | posthepatitische<br>Zirrhose                                                  | 0;4                         | Hepatospleno-<br>megalie                   | 2;3                         | Leber-P.E.                    |
| 10  | biliäre Zirrhose                                                              | 7;0                         | Ikterus                                    | 8;8                         | Laparaskopie                  |
| 11  | kong. Fibrose                                                                 | 0;9                         | Hepatospleno-<br>megalie                   | 3;11                        | Ösophagogramm<br>+ Leber-P.E. |
| 12  | Zirrhose bei<br>Mukoviszidose                                                 | 2;9                         | Hepatomegalie                              | 5;7                         | Ösophagogramm<br>+ Leber-P.E. |
| 13  | posthepatitische<br>Zirrhose                                                  | 10;6                        | Hämatemesis                                | 10;6                        | Leber-P.E. +<br>Splenoport.   |
| 14  | Zirrhose bei<br>Mukoviszidose                                                 | 5;6                         | Hepatospleno-<br>megalie                   | 9;2                         | Ösophagogramm<br>+ Leber-P.E. |

Bei 5 Kindern lag der Block postsinusoidal, bei 2 Kindern prä-sinusoidal, im Fall 8 später sowohl prä- als postsinusoidal.

### 5.1 ÄTIOLOGIE und PATHOGENESE (s. Tab. 2)

Der häufigste Grund der kindlichen Zirrhose liegt nach SCOTT<sup>57</sup> in der Hypoplasie oder Atresie der Gallenwege. Da die Grunderkrankung meist zum Tode führt, bevor sich eine portale Hypertension manifestieren kann, ist die Diagnostik und Therapie in Hinsicht auf den Pfortaderhochdruck von geringer Bedeutung: Die Prognose ist infaust, sofern eine Atresie besteht<sup>75</sup>; sie ist aber auch bei einer Hypoplasie sehr schlecht (s. Fall 10), sodaß nur in Ausnahmefällen<sup>43,60</sup> ein Alter von mehr als 3 Jahren mit Pfortaderhochdruck erreicht wird.

So führt die Zirrhose nach Neugeborenen- oder Kleinkindhepatitis am häufigsten zur klinischen Ausprägung eines Pfortaderhochdrucks<sup>15,57</sup>. Histologisch zeigt sich das Bild einer postnekrotischen Zirrhose<sup>4</sup>, die vereinzelt auch nach Chemotherapie eines Wilmstumors oder einer Leukose beobachtet wurde<sup>24</sup>.

Die zystische Fibrose (Mukoviszidose) formt im Laufe der Zeit die Leber oft asymptomatisch und mit geringerer klinischer Prägnanz als bei einer fokalen biliären Zirrhose um, kann aber auch multilobulär werden mit folgender portalen Hypertension.

Typischerweise entsteht diese dann schnell und unabhängig von Symptomen, die auf eine Lebererkrankung hinweisen<sup>19</sup>. Bei unserem Fall 12 war jedoch bis zum Auftreten der ersten massiven Ösophagusvarizenblutung im Alter von 5;8 Jahren eine Einschränkung der Leberfunktion bereits seit dem 3. Lebensjahr bekannt. In gleicher Weise war im Fall 14 bereits mit 5;6 Jahren eine deutliche Hepatosplenomegalie diagnostiziert worden, bevor sich mit 9;2 Jahren Ösophagusvarizen nachweisen ließen.

Die abnorme Kupferspeicherung in der Leber führt bei der Wilson'schen Krankheit (Hepatolentikuläre Degeneration) zu herdförmigen Nekrosen und Fibrosen mit nachfolgender brauner Leberzirrhose und portaler Hypertension. Letztere tritt nach SHERLOCK<sup>60</sup> Monate bis Jahre vor neurologischen Symptomen auf, sodaß die sofortige Erkennung der Genese des Hochdrucks wichtig ist.

Speicherkrankheiten (Glykogenosen, Lipoidosen, Mukopolysaccharidosen) führen ebenfalls zu einem Umbau des Leberparenchyms. Ein Pfortaderhochdruck wird jedoch meist nicht mehr erlebt.

Als präsinusoidaler Block führt die kongenitale Leberfibrose in ca. 7% der Fälle mit intrahepatischem Block zum Pfortaderhochdruck bei Kindern und Jugendlichen (SCHMID)<sup>56</sup>. Eine Kombination mit Schwamm- oder Zystennieren ist bekannt (IBER, MADDREY, BLYTH)<sup>7,30</sup> (s. Fall 8), ebenso die Kombination mit Pfortaderthrombose<sup>64</sup>. Bei zunächst uneingeschränkter Leberfunktion ist im Laufe der Zeit ein Umbau des Lebergewebes möglich<sup>54</sup>.

Eine durch einen präsinusoidalen Block ausgelöste portale Hypertension durch eine Schistosomiasis (Bilharziose) ist in unseren Breiten so gut wie nicht anzutreffen, wohl aber bei Kindern aus tropischen Ländern, die Zeichen eines Pfortaderhochdrucks zeigen, als mögliche Ursache zu berücksichtigen (Fall 2).

## 5.2 SYMPTOME der Erkrankung

Im Vordergrund der Erkrankung mit postsinusoidalem Block stehen die klinischen Zeichen der Zirrhose, im Falle der kongenitalen Leberfibrose die Zeichen des extrahepatischen Blocks.

Tabelle 15

Symptome des intrahepatischen Blocks

| Fall   | Alter beim ersten Symptom | Hepato-megalie | Spleno-megalie | Hämatemesis Malaena | Aszites | Venenzeich. | Ikterus | Abdominal-schmerz | Abdomen-auftreib. | Reduktion des Wohlbefindens | Bemerkung              |
|--------|---------------------------|----------------|----------------|---------------------|---------|-------------|---------|-------------------|-------------------|-----------------------------|------------------------|
| 8      | 2;4                       | ⊕              | ⊕              | + <sup>0</sup>      | +       | +           | -       | +                 | +                 | +                           | <sup>0</sup> =mit 2;9  |
| 9      | 0;4                       | ⊕              | ⊕              | -                   | -       | -           | -       | -                 | +                 | +                           |                        |
| 10     | 7;0                       | +              | +              | -                   | -       | +           | ⊕       | -                 | +                 | +                           |                        |
| 11     | 0;9                       | ⊕              | ⊕              | + <sup>0</sup>      | +       | +           | -       | -                 | ⊕                 | (+)                         | <sup>0</sup> =mit 5;4  |
| 12     | 2;9                       | ⊕              | -              | + <sup>0</sup>      | +       | -           | -       | +                 | ⊕                 | +                           | <sup>0</sup> =mit 5;7  |
| 13     | 10;6                      | +              | +              | ⊕ <sup>0</sup>      | -       | +           | -       | -                 | -                 | -                           |                        |
| 14     | 5;6                       | ⊕              | ⊕              | + <sup>0</sup>      | +       | -           | -       | -                 | ⊕                 | +                           | <sup>0</sup> =mit 11;9 |
| gesamt |                           | 7              | 6              | 5                   | 3       | 4           | 1       | 2                 | 6                 | 6                           |                        |

Nur ein Kind wurde wegen einer plötzlich auftretenden Ösophagusvarizenblutung eingewiesen, bei allen anderen stand am Anfang ihrer Erkrankung die Abklärung der unklaren Lebersymptomatik

mit Hepatosplenomegalie, Ikterus, Abdomenaufwölbung und reduziertem Allgemeinbefinden.

Vier weitere Kinder hatten erst nach Diagnosestellung des Pfortaderhochdrucks ihre erste Varizenblutung, davon waren zwei die Kinder mit kongenitaler Leberfibrose, bei denen auch eine Hepatomegalie bestand - laut CLATWORTHY kein seltener Befund<sup>15</sup>.

Die Splenomegalie muß nicht mit einer Lebervergrößerung einhergehen (McEWIN)<sup>41</sup>, wird aber häufig als Befund schon früh erhoben<sup>13</sup>. Ihre Entstehung ist wohl dem extrahepatischen Block entsprechend: MÜNSTER<sup>46</sup> wies dieses Symptom in 80% seiner Fälle mit Pfortaderhochdruck sowohl beim extra- wie intrahepatischen Block nach, woraus der Schluß gezogen werden kann, daß die Organvergrößerung und -umwandlung allein Folge des Stauungsdrucks ist; d.h. eine Splenomegalie bei bekannter Lebererkrankung weist auf einen Pfortaderhochdruck hin, bevor andere Symptome wie Caput medusae oder Ösophagusvarizenbildung ein fortgeschrittenes Krankheitsbild präsentieren.

Drei Kinder entwickelten einen Aszites nach massiver Ösophagusvarizenblutung, ein Kind (Fall 12) als Zeichen der Dekompensation vor dem Exitus.

Dieser Befund widerspricht im wesentlichen der Ansicht McEWIN's, der Aszites sei Leitsymptom des intrahepatischen Blocks, so wie die Varizenblutung beim extrahepatischen<sup>41</sup>.

Wie Tabelle 16 zeigt, ist McEWIN auch der einzige, der Aszites bei all seinen Kindern fand. Ansonsten ist er gelegentlich Begleitsymptom (FONKALSRUD, PINKERTON, SCOTT, LAMBERT). Hauptgrund der Aszitesbildung ist nach BÜRGER<sup>9</sup> die Erhöhung des portalen Filtrationsdruckes durch den intrahepatischen Block, die Hypalbuminämie mit Absinken des kolloid-osmotischen Drucks bei Eiweißsynthesestörung im geschädigten Leberparenchym sowie eine Elektrolytstörung aufgrund des sekundären Hyperaldosteronismus, der auch bei kongenitaler Leberfibrose ohne Leberschaden allein aufgrund des verminderten Rückflusses zum Herzen entstehen kann.

Solange keine Splenomegalie besteht, sind nach McEWIN die Störungen im Elektrolyt- und Proteinstoffwechsel für einen bestehenden Aszites verantwortlich<sup>41</sup>.

Tabelle 16 faßt die Häufigkeit der Symptome zusammen.

Tabelle 16

Symptome des intrahepatischen Blocks

| Autor     | Fälle | Hepatospleno-<br>megalie<br>initial | gesamt | Varizen-<br>blutung<br>init.ges. | Aszites<br>in.ges. | Ikterus | Venen-<br>zeich. |
|-----------|-------|-------------------------------------|--------|----------------------------------|--------------------|---------|------------------|
| Voorhees  | 65 40 | 32                                  | 40     | 8 o.A.                           | o.A.               | -       | o.A.             |
| Scott     | 67 10 | 3                                   | 10     | 5 7                              | 2 o.A.             | 1       | o.A.             |
| Tank      | 69 10 | 3                                   | 9      | 1 o.A.                           | o.A.               | -       | o.A.             |
| Wilson    | 69 4  | 2                                   | 4      | 2 3                              | -                  | -       | 2                |
| Fonkalsr. | 69 10 | 6                                   | 10     | 4 o.A.                           | - 3                | -       | o.A.             |
| McEwin    | 71 7  | -                                   | 7      | 1 2                              | 6 7                | -       | o.A.             |
| Lambert   | 74 2  | o.A.                                | 2      | o.A. 2                           | 1                  | -       | -                |
| eigene    | 7     | 5                                   | 7      | 1 4                              | - 3                | 1       | 4                |

5.3 LABORWERTE und WEITERFÜHRENDE DIAGNOSTIK

Nach der klinischen Befunderhebung verläuft die weiterführende Diagnostik in gleicher Weise wie beim extrahepatischen Block, wobei der Nachweis einer Lebererkrankung zusätzlich durch Laparaskopie und Probeexzision erhärtet und differenziert wird<sup>66</sup>. Der Ausschluß einer polyzystischen Erkrankung erfolgt durch ein i.v.-Pyelogramm, das bei allen Kindern mit Verdacht auf eine kongenitale Leberfibrose angefertigt werden sollte<sup>64,74</sup>.

Ein Leberszintigramm kann eine Parenchymreduktion sowie Zystenbildungen aufzeigen, ist aber bei der portalen Hypertension nur von geringer Aussagekraft.

Wichtig ist die Diagnose der kongenitalen Leberfibrose, die mit vergrößerter Leber und Milz einhergehen kann, jedoch in den meisten Fällen normale Leberwerte zeigt<sup>15</sup> und so möglicherweise mit einer Pfortaderthrombose verwechselt wird<sup>64</sup>. Die Differentialdiagnose ist äußerst wichtig, da wegen der intakten Pfortader eine porto-cavale Anastomose angelegt werden kann.

In Tabelle 17 sind die bei unseren 7 Kindern durchgeführten diagnostischen Maßnahmen zusammengefaßt.

Tabelle 17

Diagnostik bei 7 eigenen Fällen mit intrahepatischem Block

| Fall | Ösophago-<br>gramm | Spleno-<br>porto-<br>gramm | Leber-<br>szinti-<br>gramm | i.v.-<br>Pyelo-<br>gramm | Laparask. | Leber-<br>P.E. bei<br>Laparot. | Messung<br>des<br>portalen<br>Drucks | Gefäß bei<br>der Druck-<br>messung | Anzahl<br>aller<br>genannten<br>Unter-<br>suchungen |
|------|--------------------|----------------------------|----------------------------|--------------------------|-----------|--------------------------------|--------------------------------------|------------------------------------|-----------------------------------------------------|
| 8    | +                  | +                          | +                          | +                        | -         | +                              | 33 cmWs                              | V.mes.sup.                         | 8                                                   |
| 9    | +                  | -                          | -                          | -                        | +         | +                              | -                                    | -                                  | 5                                                   |
| 10   | +                  | -                          | -                          | -                        | +         | +                              | 27 cmWs                              | V.mes.sup.                         | 4                                                   |
| 11   | +                  | +                          | -                          | +                        | -         | +                              | 50 cmWs                              | V.mes.sup.                         | 5                                                   |
| 12   | +                  | -                          | -                          | -                        | -         | +                              | 48 cmWs                              | V.mes.sup.                         | 3                                                   |
| 13   | +                  | +                          | +                          | -                        | -         | +                              | 42 cmWs                              | V.portae                           | 5                                                   |
| 14   | +                  | -                          | -                          | -                        | -         | +                              | 38 cmWs                              | V.portae                           | 4                                                   |

### 5.3.1 LEBERFUNKTION und BLUTWERTE

Erhöhte Transaminasen und Verminderung der leberabhängigen Gerinnungsfaktoren waren Zeichen der 5 Fälle mit zirrhotischem Umbau sowie des Falls 8 mit Leberzysten. Bei der biliären Zirrhose im Fall 10 war zusätzlich die bestehende Hyperbilirubinämie sowie eine Verminderung von IgM auffällig.

Bei den Kindern im Fall 8 und 11 war während des Aszites kein pathologischer Eiweiß- oder Elektrolytstatus zu erheben. Eine Hypokaliämie trat nur im Fall 12 nach massiven Ösophagusvarizenblutungen auf und war ansonsten wie beim extrahepatischen Block nicht nachweisbar.

Zeichen eines voll ausgeprägten Hypersplenismus mit Verminderung aller korpuskulären Bestandteile des peripheren Blutes fanden sich nur im Fall 10, ansonsten in 5 weiteren Fällen als Zeichen der beginnenden splenomegalen Markhemmung nur als Thrombozytopenie (s. Tabelle 18).

Tabelle 18

Pathologische Laborwerte zu Anfang des Krankheitsbildes

| Fall | Alter | SGOT | SGPT | Eiweiß | Bilirubin | Gerinnung | Thrombo. | Sonstiges                  |
|------|-------|------|------|--------|-----------|-----------|----------|----------------------------|
| 8    | 2;4   | +    | n    | n      | n         | (+)       | 83.000   | Gamma-GT +                 |
| 9    | 2;2   | +++  | ++   | n      | (+)(ind.) | +         | 145.000  | IgM +<br>NH <sub>3</sub> + |
| 10   | 9;2   | ++   | n    | n      | +++++     | +         | 94.000   | Hkt, IgM +<br>Leukopenie   |
| 11   | 0;8   | n    | n    | n      | n         | +         | 71.000   | Leukopenie                 |
| 12   | 3;9   | ++   | +    | n      | n         | +         | 59.000   | LDH +<br>IgG, IgM +        |
| 13   | 12;1  | ++   | ++   | n      | n         | (+)       | 82.000   | Anämie                     |
| 14   | 9;1   | +    | ++   | n      | n         | +         | 77.000   | Gamma-GT +<br>IgG, IgA +   |

### 5.3.2 Nachweis oder Ausschluß von ÖSOPHAGUSVARIZEN

Die Lebersymptomatik prägt in den meisten Fällen mit intra-hepatischem Block und Pfortaderhochdruck frühzeitig das Krankheitsbild, so daß das Ösophagogramm dem Varizennachweis vor einer Blutung dienen kann, anders als beim extra-hepatischen Block, bei dem die Varizenblutung ein Leitsymptom der Erkrankung darstellt. Dies ist sehr wichtig, da eine Varizenblutung bei geschädigter Leber sehr schwer wiegt, so daß es gut ist, darauf vorbereitet zu sein und sofort eingreifen zu können<sup>66</sup>. Zum Vergleich: Etwa 60% aller Leberzirrhotiker sterben an einer Ösophagusvarizenblutung (THALER)<sup>65</sup>, dagegen nur ca. 5% der Patienten mit extrahepatischem Block (VOORHEES)<sup>68</sup>.

Bei negativem Ösophagogramm bei bekannter Leberfunktionsstörung sind daher in routinemäßigen Abständen erneute Untersuchungen indiziert, wie in Fall 8 oder Fall 9, wobei in letzterem bis zum Tode trotz Splenomegalie und vermehrter Bauchvenenzeichnung keine Varizen sicher nachweisbar waren.

In den anderen 5 Fällen erbrachte die erste Aufnahme den Nachweis von Ösophagusvarizen, in zwei Fällen allerdings erst nach einer Hämatemesis. Fall 10 wurde unverständlicherweise erst 2 Jahre nach bestehender Hautvenenzeichnung bei bekanntem pathologischen Leberbefund untersucht.

### 5.3.3 Röntgenologische Untersuchung des Pfortaderstromgebietes

Das Splenoportogramm zeigt im Falle eines intrahepatischen Blocks meist eine normale Pfortader, sofern kein zusätzlicher Thrombus in der Pfortader liegt (s. Fall 5: Milzvenen- und Pfortaderthrombose bei kongenitaler Hypoplasie der Gallenwege). Da gleichzeitig der portale Kollateralkreislauf sowie die Weite der portalen Gefäße begutachtet werden können, sollte bei Verdacht auf einen intrahepatischen Block stets eine Splenoportographie durchgeführt werden, wenn ein operatives Vorgehen in Betracht gezogen wird.

In unserer Reihe wurden nur 3 Kinder splenoportographiert (Tab. 17), im Fall 12 erlaubte der pathologische Gerinnungsstatus keine Untersuchung.

Mit Hilfe der arteriellen Rückflußportographie fand BISMUTH<sup>6</sup> alle Pfortadern bei intrahepatischem Block durchgängig. Diese Untersuchungsmethode ist der Splenoportographie gleichwertig und deshalb alternativ zu ihr indiziert, wenn es um den Ausschluß eines prähepatischen Hindernisses im Pfortaderstromgebiet geht.

### 5.3.4 Leberszintigramm und i.v.-Pyelogramm

Die routinemäßige Durchführung eines i.v.-Pyelogramms empfiehlt sich in allen Fällen mit Verdacht auf kongenitale Leberfibrose, um eine polyzystische Erkrankung mit infauster Prognose auszuschließen, die in über 80% von einer Zystenniere begleitet wird<sup>45</sup>, welche sich beidseits wie im Fall 8 früher darstellt als der Prozeß in der Leber (negatives Leberszintigramm, Tab. 17) selbst. Weiterhin gibt diese Untersuchung Aufschluß über den Zustand der Nierengefäße, was bei einem geplanten splenorenalen Shunt von großer Bedeutung ist<sup>16</sup>. Nierenvenenanomalien sind nicht selten und machen diese Operation manches Mal unmöglich<sup>44</sup>.

Mit Hilfe der Szintigraphie ließ sich im Fall 8 und 13 zwar eine Hepatomegalie nachweisen, nicht aber der kleinzystische bzw. zirrhotische Umbau des Parenchyms, so daß zur Zeit eine ausreichende Aussagekraft dieser Untersuchungsmethode erst noch fortgeschritteneren Stadien vorbehalten bleibt.

### 5.3.5 Messung des Drucks im Pfortadersystem

In 6 Fällen (s. Tab. 17) wurde der Druck im Pfortadersystem intraoperativ gemessen und erwies sich in 4 Fällen als so hoch, daß direkt eine Anastomosenoperation durchgeführt wurde. Im Fall 8 mußte erst noch eine Speicherkrankheit aus der entnommenen Leber-P.E. ausgeschlossen werden, im Fall 10 war der gemessene Druck nicht hoch genug, um von einer Anastomosenanlage genügend Effekt erwarten zu können.

SHERLOCK traf mit einer simultanen Messung des Milzpulpa-drucks und Lebervenenverschlußdrucks die Differentialdiagnose zwischen prä- und postsinusoidalem Block: Ein erhöhter Milzpulpadruck bei normalem Lebervenenverschlußdruck entsprach einem präsinusoidalen Block, z.B. durch Reduktion der kleinen Pfortaderaufzweigungen bei kongenitaler Leberfibrose<sup>32</sup>, eine Erhöhung beider Druckwerte einem postsinusoidalen Block<sup>60</sup>, z.B. bei der Zirrhose durch die Behinderung des venösen Abflusses nach Regeneratknoten, Sklerosierung und Verödung der Sinusoide und Eröffnung arterio-portaler und portovenöser Fisteln<sup>9</sup>.

Bei unseren Kindern wurde diese Differenzierung nicht getroffen, da eine Probeexzision von Lebergewebe routinemäßig entnommen wurde und damit die Diagnose ausreichend gesichert werden konnte.

### 6. Der SUPRAHEPATISCHE BLOCK mit PFORTADERHOCHDRUCK

Die neuere Literatur des Pfortaderhochdrucks im Kindesalter weist ganze 2 Fälle dieses Krankheitsbildes auf: TANK berichtete über einen Fall CHIARI'scher Lebervenenobstruktion<sup>64</sup>, FONKALSRUD über eine seltene Kombination von idiopathischer V.-cava-superior- und inferior - Obstruktion<sup>24</sup>. Beide Kinder entwickelten eine portale Hypertension mit Aszites und Ösophagusvarizen. Eine porto-cavale Anastomose im ersten und eine Teflonprothese zwischen V. lienealis und A. pulmonalis sinister im zweiten Fall zeigten wenig Erfolg, so daß beide nach kurzer Zeit wegen Leberinsuffizienz bzw. einer akuten Varizenblutung verstarben.

Differentialdiagnostisch ergibt sich nur aus der direkten Lebervenenographie ein Hinweis auf die Lokalisation des Blocks<sup>9</sup>.

Eine dem BUDD-CHIARI-Syndrom entsprechende Symptomatik findet sich auch bei Pericarditis constrictiva und Rechtsherzinsuffizienz. An dieser Stelle soll darauf nicht weiter eingegangen werden.

## 7. THERAPIE des PFORTADERHOCHDRUCKS im Kindesalter

Die Stillung einer akut oder rezidivierend auftretenden Ösophagusvarizenblutung steht im Vordergrund jeder Behandlung eines Pfortaderhochdrucks im Kindesalter<sup>42</sup>. Dabei stellt die Versorgung einer Blutung und ihre Tolerierung bei Kindern mit einem extrahepatischen Block wegen der intakten Leberfunktion zumeist ein weitaus geringeres Problem dar als bei Kindern mit intrahepatischem Block<sup>16,66,68</sup>.

Die Genese des Hochdrucks, das Alter und der Allgemeinzustand des Kindes, die Schwere und Häufigkeit auftretender Varizenblutungen entscheiden zusammen über eine ausschließlich konservative oder weiterführende chirurgische Therapie, die, außer bei der isolierten Milzvenenthrombose, in jedem Fall selbst bei einer Drucksenkung durch eine Anastomosenanlage nur palliativ sein, also die anatomischen und funktionellen Normalzustände nicht wiederherstellen kann.

Bei vielen Kindern mit intrahepatischem Block ist ein operatives Vorgehen wegen der eingeschränkten Leberfunktion und der Art des Grundleidens kontraindiziert<sup>24,60</sup> oder häufig mehrfach erfolglos, so daß die Varizenblutungen nur für kurze Zeit unter Kontrolle gehalten werden können<sup>64</sup>.

Die Kinder mit extrahepatischem Block bringen zwar bessere Voraussetzungen für einen operativen Eingriff mit, überstehen aber andererseits die Varizenblutung so gut, daß sich die Mortalität mit der einer Sperr- oder Anastomosoperation deckt<sup>68</sup>. Zudem sistieren gelegentlich rezidivierende Varizenblutungen spontan<sup>42</sup> oder nehmen mit wachsendem Alter an Häufigkeit ab<sup>24</sup>.

Welcher therapeutische Weg daher der richtige ist, sollte aus diesen Gründen immer im Einzelfall entschieden werden. In diesem Sinne wurden alle Kinder in dieser Reihe zunächst konservativ behandelt, um an Hand des weiteren Verlaufs die Indikation zu einer Operation zu stellen.

Ein Überblick über die Häufigkeit der Ösophagusvarizenblutungen und die Zeiträume bis zur chirurgischen Intervention gibt Tabelle 19.

Tabelle 19

Varizenblutungen bei Pfortaderhochdruck

| Fall | Alter bei der erst. Blutung | Alter bei Op. | Anzahl der präop. Blutungs-episoden | Gesamtzahl der präop. Blutungen | Bluttransfusionen | Sengstaken-Sonde erforderlich | davon blutstillend wirksam | postop. Blutungsrezidive | erneuter Eingriff erforderlich    |
|------|-----------------------------|---------------|-------------------------------------|---------------------------------|-------------------|-------------------------------|----------------------------|--------------------------|-----------------------------------|
| 1    | 6;9                         | 7;0           | 4                                   | 8                               | 7                 | -                             |                            | -                        | -                                 |
| 2    | 10;10                       | 11;1          | 2                                   | 3                               | 3                 | -                             |                            | -                        | -                                 |
| 4    | 4;8                         | 8;10          | 11                                  | 20                              | 6                 | 2                             | 0                          | 2                        | ja                                |
| 6    | 9;8                         | 11;7          | 6                                   | 8                               | 0                 | -                             |                            | -                        | -                                 |
| 7    | 4;3                         | 4;4           | 4                                   | 25                              | 11                | 2                             | 0                          | ca.10                    | ja                                |
| 8    | 2;9                         | 5;2           | 7                                   | 15                              | 10                | -                             |                            | 1                        | Tod                               |
| 11   | 4;4                         | 4;4           | 2                                   | 7                               | 3                 | 1                             | 0                          | 6                        | ja                                |
| 12   | 5;8                         | 6;7           | 5                                   | 15                              | 8                 | 1                             | 0                          | ca.10                    | Tod                               |
| 13   | 10;6                        | 12;1          | 1                                   | 1                               | -                 | -                             |                            | -                        | -                                 |
| 14   | 11;9                        | 11;9          | 1                                   | 3                               | 2                 | -                             |                            | 3 <sup>+</sup>           | Tod <sup>+</sup> Erosions-Blutung |

7.1 KONSERVATIVE Maßnahmen und LOKALE TAMPONADE der Varizen

Die Prinzipien der konservativen Erstversorgung einer massiven Ösophagusvarizenblutung sind die Schockbekämpfung, Blutstillung und Komaprophylaxe, die bei Kindern mit intrahepatischem Block besonders wichtig ist. Bei anhaltender Blutung und drohendem Rezidiv empfiehlt es sich, den Hämoglobingehalt durch Transfusion im Bereich um 8 g% zu halten und nicht überzutransfundieren<sup>16</sup>, damit der Druck in den Varizen durch die Volumensubstitution nicht wieder zu sehr ansteigt.

Bei einer Störung des Gerinnungssystem trägt diese zu einer Verlängerung und Vergrößerung einer bestehenden Varizenblutung bei<sup>9</sup>.

In jedem Fall sollte zur Komaprophylaxe durch Gabe von Magnesiumsulfat, Neomycin und Bifiteral eine Bildung von toxischen Ammoniak- und Phenolkörpern im Darmtrakt vermieden werden.

Sistiert die Varizenblutung nicht spontan, so empfiehlt sich das Legen einer SENGSTAKEN-BLAKEMORE-Sonde zur Komprimierung der Ösophagusvarizen<sup>2,15,17,55</sup>. Leider ist die Anwendung nur zeitlich begrenzt möglich, da sonst Drucknekrosen

der Schleimhaut entstehen. Zusätzliche Gefahren liegen in einer möglichen Aspirationspneumonie<sup>15</sup> und im Weiterbluten vorhandener Magenfundusvarizen, die durch die Sonde nicht komprimiert werden.

Die 4 Kinder, bei denen SENGSTAKEN-BLAKEMORE - Sonden zur Blutstillung gelegt wurden, bluteten nach Dekompression sofort weiter, so daß nach einem in 2 Fällen (s. Tab.19) unternommenen zweiten Kompressionsversuch in allen 4 Fällen eine operative Maßnahme zur Blutstillung erforderlich war.

Die endoskopische Wandsklerosierung nach WODAK<sup>75</sup> wird an dieser Klinik bei Kindern nicht durchgeführt. Man erreicht auch damit nur Ösophagusvarizen und beobachtet in den meisten Fällen schon nach einem Monat<sup>24</sup> erneute Blutungsrezidive. Diesem mageren Erfolg steht das Risiko der Narkose bei der Ösophagoskopie von Kindern sowie mögliche Ulzerationen der Schleimhaut mit Perforation<sup>16</sup> gegenüber.

SHALDON<sup>58</sup> berichtete 1960 über eine erfolgreiche i.v.-Injektion von Vasopressin zur Stillung von Ösophagusvarizenblutungen. ABLE<sup>2</sup> injizierte regelmäßig 5 I.E. Pitressin bei Erfolglosigkeit der SENGSTAKEN-BLAKEMORE - Sonde.

Nach Abklingen der Medikamentwirkung fand CLATWORTHY<sup>15</sup> jedoch gehäuft auftretende Blutungsrezidive. Zudem kommt es während der Behandlung zu einer verminderten Durchblutung aller Organe<sup>9</sup>, was bei einem vorhandenen Volumenmangel bedrohlich werden kann.

NUSSBAUM<sup>49</sup> infundierte Vasopressin selektiv in die A. mesenterica superior und stillte so in 40 von 41 Fällen die bestehende Varizenblutung. WEBSTER<sup>72</sup> erklärte dies mit der selektiven Drucksenkung im Pfortadergebiet durch einen verminderten arteriellen und portalen Fluß.

HÄRING<sup>29</sup> konnte diese Annahme durch intraoperative Druckmessungen in der Pfortader vor und nach i.v.- oder i.a.-Gabe von Vasopressin in keinem Fall bestätigt finden.

Treten immer wieder neue Blutungsrezidive bei Kindern mit Pfortaderhochdruck auf, so sind die konservativen Möglichkeiten zur wirkungsvollen Behandlung über lange Zeit ungeeignet, da immer wieder neue Bluttransfusionen zur Auffüllung des Volumendefizits durchgeführt werden müssen.

Daher stellt sich wie in Fall 4 und 8 über kurz oder lang bei immer häufigeren und schwereren Varizenblutungen die Frage eines operativen Eingriffs als therapeutische Maßnahme.

## 7.2 Die OPERATIVE THERAPIE der portalen Hypertension

Es gibt zwei Wege zur operativen Therapie des Pfortaderhochdrucks im Kindesalter:

1. Die Beseitigung der Blutungsgefahr aus Ösophagusvarizen durch Unterbindung ihrer venösen Zuflüsse.
2. Die Drucksenkung im Pfortaderstromgebiet und im venösen Kollateralkreislauf durch Anlegen einer porto-cavalen Anastomose.

Anders als beim Erwachsenen sind in jungen Jahren durch die noch nicht weit genug ausgebildeten Gefäße des Pfortadergebiets der zweiten Möglichkeit altersmäßige Grenzen gesetzt. In diesen Fällen gilt es abzuwarten, bis das Kind alt genug ist, um sich einer erfolgreichen Shuntoperation zu unterziehen; entweder mit konservativen Mitteln, oder palliativ durch eine der im folgenden besprochenen Sperroperationen.

### 7.2.1 Die Unterbindung des venösen Zuflusses zu den Varizen

Die gebräuchlichsten operativen Maßnahmen zur Unterbindung des venösen Zuflusses zu den Ösophagusvarizen sind:

- a) die Varizenligatur an Ösophagus und Magen;
- b) die Dissektionsligatur des Ösophagus und Magenfundus;
- c) die Devaskularisierung des Magens.

Die Kinder unserer Reihe erfuhren dabei im einzelnen die in Tabelle 2o aufgeführten operativen Eingriffe.

Tabelle 20

a) Sperroperationen bei Pfortaderhochdruck (Erstoperation)

| Fall | Alter | Ösophagus          | Eingriff an Magen                                | Milz         | ohne Rezidivblutg. seit | Rezidivblutung nach | Bemerkung                                |
|------|-------|--------------------|--------------------------------------------------|--------------|-------------------------|---------------------|------------------------------------------|
| 1    | 7;0   | -                  | Fundusligatur                                    | Splenektomie | 3;0                     | -                   | kurative Maßnahme bei Milzvenenthrombose |
| 3    | 8;7   | -                  | Kardiadisektion und Resektion der V.coron.ventr. | Splenektomie | -                       | 10 Tg.              | 2. Eingriff erforderlich                 |
| 6    | 11;7  | -                  | Fundusdissektion                                 | Splenektomie | 9;9                     | -                   | Pat.seit 1966 nicht wieder vorgestellt   |
| 7    | 4;4   | Devaskularisierung | Devaskularisierung                               | Splenektomie | -                       | 1;2                 | Notlaparatomie 2. Eingriff erforderlich  |

b) Sperroperationen bei Pfortaderhochdruck (Zweit-, Drittoperation)

| Fall | Alter | Ösophagus    | Eingriff an Magen                          | Milz | Rez.blutg. nach 1.Op. | Rez.blutg. nach Sperrop. Op. | Komplikation                              |
|------|-------|--------------|--------------------------------------------|------|-----------------------|------------------------------|-------------------------------------------|
| 3    | 8;7   | -            | Fundustranssekt. mit Klammernahtgerät GIA  | -    | 0;9                   | -                            | Kardia-dissektion; Resekt. d.V.cor.ventr. |
| 4    | 8;11  | Boeremaknopf | Devaskularisierung, Pyloroplastik, Vagoto. | -    | 5;0                   | -                            | spl.-ren.An.                              |
| 7    | 5;7   | Boeremaknopf | -                                          | -    | 4;6                   | -                            | mes.-cav.An.                              |
| 11   | 4;5   | Dissekt.     | Res.V.cor.ventr. Lig.A.gastr.sin.          | -    | 2;0                   | 1;8                          | mes.-cav.An.                              |

c) Zusätzliche Maßnahmen bei Anastomosoperation

| Fall | Alter | Ösophagus | Eingriff an Magen | Milz      | ohne Rezidivblutg. seit | Rezidivblutung nach | Bemerkung                         |
|------|-------|-----------|-------------------|-----------|-------------------------|---------------------|-----------------------------------|
| 2    | 11;0  | -         | Fundusdevask.     | Splenekt. | 2;10                    | -                   | mes.-cav. An.                     |
| 4    | 8;10  | -         | -                 | Splenekt. | -                       | 0;1                 | spl.-ren. An., 2.Op. (s.Tab.20 b) |
| 8    | 5;3   | -         | -                 | Splenekt. | -                       | 0;1                 | spl.-ren. An., Tod 5;4            |
| 12   | 6;7   | Dissekt.  | Res.V.cor.ventr.  | -         | -                       | 0;1                 | port.-cav.An., Tod 6;8            |
| 13   | 12;1  | -         | -                 | Splenekt. | 5;6                     | -                   | port.-cav. An.                    |

Von den 10 Eingriffen, die der Beseitigung der Blutungsquellen im gastro-ösophagealen Kollateralkreislauf dienten, wurden 4 Operationen aufgrund fehlgeschlagener Erstversuche durchgeführt, 2 in Verbindung mit einer Anastomosenanlegung und 4 als therapeutischer Ersteingriff.

Bei Kindern mit intrahepatischem Block (Fälle 8,12,13) wurde eine erneute Varizenblutung nicht verhindert.

Eine Sperroperation als therapeutische Erstmaßnahme erfolgte nur bei Kindern mit extrahepatischem Block, davon zweimal mit bleibendem Erfolg. Drei weitere Kinder dieser Gruppe blieben nach einem erneuten Eingriff bis heute ohne Blutungsrezidiv.

Die Milz wurde bei 3 Sperroperationen mit entfernt, zusätzlich bei 4 Anastomosenoperationen.

Die in Tabelle 20 aufgeführten Sperrooperationen waren alleine oder in Verbindung mit einer Anastomosenoperation nur in knapp 50% aller Fälle geeignet, eine Rezidivblutung über längere Zeit zu verhindern (Tabelle 21), dabei ausschließ-lich bei Kindern mit extrahepatischem Block.

Tabelle 21

Erfolg der Sperrooperationen

|        |    | als Erstop.<br>(Tab. 20 a) | ohne<br>Rez.bltg. | als Zweit-/<br>Dritttop.<br>(Tab. 20 b) | ohne<br>Rez.bltg. | zus.mit<br>Anast.op.<br>(Tab.20 c) | ohne<br>Rez.bltg. |
|--------|----|----------------------------|-------------------|-----------------------------------------|-------------------|------------------------------------|-------------------|
| Zahl   | 10 | 4                          | 2                 | 4                                       | 2                 | 2                                  | 1                 |
| extra- | 8  | 4                          | 2                 | 3                                       | 2                 | 1                                  | 1                 |
| intra- | 2  | 0                          | 0                 | 1                                       | 0                 | 1                                  | 0                 |

Der ca. 2 Tage lang in den Bereich der Kardia eingesetzte Boerema-Knopf führt zu einer Nekrose der submukös verlaufenden Venen und der Ösophagusschleimhaut. Er war in zwei Fällen (4,7) zur Stillung einer postoperativen Blutung sehr wirkungsvoll, erfordert aber zur Entfernung einen neuen Eingriff. Deshalb wurde im Fall 3 stattdessen erstmals eine Fundustranssektion mit dem Klammernahtgerät GIA durchgeführt, so daß der zweite Eingriff entfiel.

Beim Kleinkind und beim Kind mit ungeeigneten Gefäßen oder erfolglosen Anastomosenoperationen bleibt keine andere Wahl, als eine Sperroperation durchzuführen<sup>16</sup>. LINTON benutzte sie zudem bei der akuten Blutung, um seine Patienten in einen besseren Zustand für eine Anastomosenoperation zu bringen<sup>37</sup>, was hauptsächlich Kinder mit intrahepatischem Block betrifft. Dieser Gedanke bedeutet aber, daß sich mit der nachfolgenden Anastomosenoperation das Risiko verdoppelt, das im Eingriff selbst liegt. WEBSTER fand gleiche Operationsmortalitäten bei einer Sperroperation und einer früh durchgeführten Anastomosenoperation<sup>72</sup>, wobei erstere sich sehr häufig nur als zeitlich begrenzte Maßnahme zur Stillung von Varizenblutungen erweist<sup>13,42,66,68</sup>, da sich außer bei der totalen Ösophagogastrrektomie die Varizen neu bilden<sup>68</sup>.

Eine Ösophagogastrrektomie ist in den letzten 10 Jahren an dieser Klinik zur Behandlung des kindlichen Pfortaderhochdrucks nicht mehr durchgeführt worden. Sie hat ihre Bedeutung durch die Möglichkeiten einer zweiten Anastomosenoperation verloren<sup>54</sup>; für viele steht sie nur noch als Methode der letzten Wahl im Hintergrund (FONKALSRUD, WEBSTER, MIKKELSEN, PINKERTON). Falls überhaupt noch angewandt, wird ein Jejunal- oder Kolonsegment wegen der sonst auftretenden Refluxösophagitis interponiert<sup>16</sup>.

Tabelle 22

Sperroperationen: Reblutungsrate<sup>⊖</sup>, Todesfälle<sup>+</sup>

| Autor                              | Varizenligatur<br>Dissektionen |        |       | Ösoph.gastrekt. |        |        | Magentrans-<br>sekt.TANNER |        |        | Splenektomie<br>allein |        |       |
|------------------------------------|--------------------------------|--------|-------|-----------------|--------|--------|----------------------------|--------|--------|------------------------|--------|-------|
|                                    | Nr.                            | ⊖      | +     | Nr.             | ⊖      | +      | Nr.                        | ⊖      | +      | Nr.                    | ⊖      | +     |
| 65 Voorhees                        | 6                              | 5      | 1     | 2               | 1      | -      | 14                         | 4      | 3      | -                      | -      | -     |
| 66 Mikkelsen                       | 7                              | 6      | -     | 5               | 4      | -      | 1                          | 1      | -      | 4                      | 4      | -     |
| 67 Scott                           | 2                              | 1      | -     | -               | -      | -      | 1                          | 1      | -      | 1                      | 1      | -     |
| 69 Wilson                          | 7                              | 5      | -     | -               | -      | -      | 3                          | 1      | -      | -                      | -      | -     |
| 69 Tank                            | 3                              | 3      | -     | 1               | -      | -      | -                          | -      | -      | 1                      | 1      | -     |
| 69 Fonkalsr.                       | 1                              | 1      | -     | 2               | 2      | -      | -                          | -      | -      | 6                      | 6      | -     |
| 69 Clatworthy                      | -                              | -      | -     | 5               | 3      | -      | 5                          | 5      | -      | 8                      | 7      | -     |
| 70 Able                            | 24                             | 12     | -     | -               | -      | -      | -                          | -      | -      | 1                      | 1      | -     |
| 71 McEwin                          | -                              | -      | -     | -               | -      | -      | -                          | -      | -      | 1                      | 1      | -     |
| 72 Pinkerton                       | 1                              | 1      | -     | -               | -      | -      | -                          | -      | -      | -                      | -      | -     |
| 72 Martin                          | 10                             | 5      | -     | 4               | 3      | 1      | -                          | -      | -      | -                      | -      | -     |
| 74 Voorhees                        | -                              | -      | -     | 26              | 12     | 6      | -                          | -      | -      | -                      | -      | -     |
| 74 Fonkalsr.                       | 22                             | 22     | 2     | 2               | 1      | -      | 17                         | 15     | 3      | 20                     | 19     | 1     |
| 75 Lambert                         | 3                              | 3      | -     | -               | -      | -      | -                          | -      | -      | -                      | -      | -     |
| eigene                             | 7                              | 3      | -     | -               | -      | -      | -                          | -      | -      | -                      | -      | -     |
| gesamt:                            | 93                             | 67     | 3     | 47              | 26     | 7      | 41                         | 27     | 6      | 42                     | 40     | 1     |
| Rez.bltg.<br>Todesrate<br>prozent. |                                | (=72%) | (=3%) |                 | (=55%) | (=15%) |                            | (=65%) | (=14%) |                        | (=95%) | (=2%) |

In gleicher Weise ist auch die quere Magendurchtrennung nach TANNER durchweg ungeeignet<sup>42</sup> und bei der Auswertung von Langzeitkontrollen enttäuschend<sup>15</sup>, um eine wiederauftretende Varizenblutung auf Dauer zu beseitigen. Rezidivblutungen traten nach kurzer Zeit wieder auf.

Die Varizenligatur, Ösophagusdissektion und Magendevaskularisation bringen zwar im Mittel nur etwa ein Jahr Zeitgewinn bis zur erneuten Blutung<sup>54</sup>, sind aber dennoch die gebräuchlichsten Verfahren zur Kontrolle der akuten Blutung und bei erfolgloser konservativer Therapie<sup>13,66,74</sup>.

Die alleinige Splenektomie ist als therapeutische Maßnahme außer bei der Milzvenenthrombose völlig unangebracht, da sie keinen Einfluß auf die Höhe des portalen Drucks und den Druck in den Varizen hat und zudem die Möglichkeit einer späteren spleno-renal Anastomose nimmt<sup>3,13,57,72</sup>.

Entsteht ein sekundärer Hypersplenismus mit starker Leuko- und Thrombozytopenie, so läßt sich dieser sicher durch eine Splenektomie beseitigen, wenn das Knochenmark noch genügend Stammzellen besitzt<sup>9</sup>. Die Indikation dazu besteht dann im Schutz vor Blutungen, z.B. bei einsetzender Menarche, und Infektionen<sup>34</sup>. In diesem Fall sollte jedoch gleichzeitig eine Anastomose angelegt werden, spleno-renal<sup>54</sup> oder spleno-iliacal<sup>44</sup>.

Die Splenektomie bei porto-cavaler Anastomose birgt das Risiko einer Anastomosenthrombose in sich, fortgeleitet von der thrombosierten Milzvene.

Eine eindeutige Indikation zur alleinigen Splenektomie besteht bei einer Sonderform des extrahepatischen Blocks, der isolierten Milzvenenthrombose. In diesem Fall erfolgt der Abfluß zu den Ösophagusvarizen allein über die Vv. gastricae breves, die immer mit unterbunden werden<sup>9</sup>.

In Verbindung mit den oben genannten Sperroperationen zeigt die Splenektomie genauso wenig Erfolg wie diese für sich allein<sup>74</sup>.

Berücksichtigt man, daß knapp 10% aller Splenektomien bei Kindern wegen einer portalen Hypertension durchgeführt werden<sup>34,20</sup>, und daß eine schwerwiegende Komplikation der Milzentfernung eine oft nicht beherrschbare Sepsis ist (in 9% aller Fälle, davon über 70% mit tödlichem Ausgang)<sup>2,25</sup>, so wird daraus deutlich, daß dieser Eingriff wohl überlegt sein sollte.

In einigen Fällen wurde eine intrathorakale Milztransposition statt einer Sperroperation durchgeführt, in der Hoffnung, daß sich Kollateralen von der Milz zum venösen System des Thorax bildeten und somit die eigentlichen Varizen durch einen neuen Kollateralkreislauf druckentlasteten, bis eine Shuntoperation möglich war<sup>57</sup>. Ein Vorteil dieses Verfahrens ist, daß die Milz und ihre Vene erhalten bleiben<sup>2</sup>. Die Ösophagusvarizen bleiben allerdings bestehen und damit auch die Blutungsgefahr<sup>54</sup>.

Für die Beurteilung dieses Operationsverfahrens bei Kindern ist die Zahl der bisher behandelten Fälle noch zu gering und der Beobachtungszeitraum zu kurz<sup>63</sup>.

### 7.2.2 Die Anastomosenoperation im Pfortadergebiet

Eine erfolgreiche Anastomosenoperation bei Säuglingen und Kindern erfordert nach CLATWORTHY<sup>14</sup>:

1. Die Gefäße müssen frei von aktiver Thrombophlebitis sein.
2. Die Anastomose muß genügend weit sein.
3. Die Anastomose muß mit dem Kind wachsen, damit nicht eine relative Stenose bei intaktem Shunt entsteht.
4. Das gesamte Pfortaderblut soll abfließen können.
5. Der Shunt muß offen bleiben, nachweislich durch das Ausbleiben weiterer Varizenblutungen, Messung des portalen Drucks oder Venographie.

Beim Kind im Vorschulalter sind die Venen des Pfortadergebiets gewöhnlich zu klein, um eine Anastomose von genügender Weite zu ermöglichen, die zudem offen bleibt. Insbesondere beim extrahepatischen Block sollte aus den Untersuchungsergebnissen vieler Autoren daher eine Anastomosenoperation so spät wie möglich durchgeführt werden. Einzig BISMUTH<sup>6</sup> verweist auf hervorragende Ergebnisse bei Shuntoperationen bei Kindern unter 6 Jahren mit einer Gefäßweite von durchschnittlich  $6,5 \pm 2$  mm, während ansonsten 1 cm als untere Grenze einer voraussichtlich erfolgreichen Shuntoperation angesehen wird<sup>2,3,15,24,54,66</sup> (Tabelle 23).

Tabelle 23

Mindestalter für eine erfolgreiche Shuntoperation

| Autor      |       | porto-cavale<br>Anastomose | cavo-mesent.<br>Anastomose | spleno-renale<br>Anastomose |
|------------|-------|----------------------------|----------------------------|-----------------------------|
| Clatworthy | 59/69 | 4 Jahre                    |                            | 11 Jahre                    |
| Mikkelsen  | 66    |                            |                            | 6 Jahre                     |
| Able       | 70    | 8 Jahre                    | 8 Jahre                    | 8 Jahre                     |
| Pinkerton  | 72    | 5 Jahre                    | 8 Jahre                    | 9 Jahre                     |
| Fonkalsrud | 74    |                            | 8 Jahre                    | 8 Jahre                     |
| Bismuth    | 75    |                            | 2 Jahre                    | 2 Jahre                     |
| Auvert     | 75    |                            | 6 Jahre                    | 10 Jahre                    |

Das Ziel jeder Anastomosoperation ist die dauerhafte Drucksenkung im Pfortader- und Kollateralsystem. Von daher gesehen ist der kürzeste und weiteste Shunt der beste (CLATWORTHY) <sup>15</sup>.

Die anatomischen Verhältnisse bestimmen die Aussichten auf die spätere Funktionstüchtigkeit eines Shunts. Not-Shunts zeigen eine hohe Reblutungsrate und erfordern neue Eingriffe.

Von daher ist eine präoperative Selektion auf jeden Fall unabdinglich. Nach FONKALSRUD ist es bei schlechten Operationsbedingungen besser, den Bauch wieder zuzunähen, als Notbehelf-Shunts ("make shift shunts") oder zu enge porto-cavale Anastomos anzuheften <sup>25</sup>, die bald thrombosieren. Komplikationen wie Darmverschlüsse, -perforationen, -blutungen und Wundinfektionen erforderten bei 53 Kindern 78 neuerliche Eingriffe <sup>25</sup>.

Je nach Art des Blocks werden heute folgende Anastomosoperationen durchgeführt, die in Tabelle 24 aufgeführt sind:

Tabelle 24

Anastomosoperationen im Kindesalter

| intrahepatischer Block | prähepatischer Block                      |                         |                            |
|------------------------|-------------------------------------------|-------------------------|----------------------------|
|                        | Pfortaderthromb.,<br>offene Milzvene      | dto.,<br>Milven.thromb. | isolierte<br>M.thromb.     |
| porto-caval            | spleno-renal                              | cavo-<br>mesenterial    | distal<br>spleno-<br>renal |
| distal spleno-renal    | cavo-mesent.<br>retropankr.<br>porto-cav. | distal spleno-<br>renal |                            |

In den letzten 10 Jahren erhielten 8 unserer Kinder eine Anastomose zwischen Pfortadergebiet und V. cava inferior (Tabelle 25).

Tabelle 25

Anastomoseneroperationen bei eigenen Fällen

|                | cavo-mesenterial |            | spleno-renal |            | porto-caval |            | gesamt |            |
|----------------|------------------|------------|--------------|------------|-------------|------------|--------|------------|
|                | Op.              | Rez.blgtg. | Op.          | Rez.blgtg. | Op.         | Rez.blgtg. | Op.    | Rez.blgtg. |
| prähep.Block   | 2                | 1          | 1            | 1          | -           | -          | 3      | 2          |
| intrahep.Block | 1                | 1          | 1            | 1          | 3           | 2          | 5      | 4          |
| gesamt         | 3                | 2          | 2            | 2          | 3           | 2          | 8      | 6          |

Das Alter lag zwischen 4;5 und 12;1 Jahren, dabei zwischen 4;7 und 11;1 beim extrahepatischen und zwischen 4;5 und 12;1 beim intrahepatischen Block.

7.2.2.1 Der PROPHYLAKTISCHE Shunt im Kindesalter

FONKALSRUD rechtfertigt das Anlegen eines prophylaktischen porto-cavalen Shunts bei intrahepatischem Block und nachgewiesener portalen Hypertension mit Ösophagusvarizen mit der Begründung, daß bereits die erste Blutung in diesen Fällen aufgrund der eingeschränkten Leberfunktion lebensgefährdend sein kann (Ausnahme: kongenitale Leberfibrose)<sup>24</sup>.

Dieses Vorgehen ist aber umstritten, da Blutungsbereitschaft und Operationsrisiko des einzelnen Patienten nur schwer gegeneinander abgewogen werden können, um eine allgemeingültige Aussage machen zu können<sup>9</sup>.

Nach CLATWORTHY<sup>15</sup> gibt es bei Kindern keine eindeutigen Regeln, um eine solche Maßnahme zu bejahen oder abzulehnen. Mißerfolge beim Erwachsenen<sup>10</sup> können wegen der Verschiedenartigkeit der zugrunde liegenden Lebererkrankung nicht direkt auf Kinder übertragen werden.

Erfolge mit prophylaktischen Shunts bei Kindern sind belegt (CLATWORTHY, MONEREO, BISMUTH)<sup>6,15,44</sup>. Alle hatten einen intrahepatischen Block. Ihre Fälle zeigen, daß die Indikation zur Shuntoperation individuell zu stellen ist und danach Ausnahmen vom Grundsatz, erst nach der ersten Varizenblutung zu operieren, auch zu Erfolgen führen können.

### 7.2.2.2 Die PORTO-CAVALE Anastomose im Kindesalter

3 Kinder erhielten im Laufe ihrer Erkrankung eine porto-cavale Anastomose; Fall 12 als End-zu-Seit-, die Fälle 13 und 14 als Seit-zu-Seit-Shunt (Tabelle 26). Im Fall 11 war eine solche Operation wegen einer zu kurzen Pfortader nicht durchführbar, so daß eine cavo-mesenteriale Anastomose angelegt werden mußte.

Tabelle 26

#### Porto-cavale Anastomosen

| Fall | Lebererkrankung            | Op.-Alter | Indikation                  | Verlauf                                                                                 |
|------|----------------------------|-----------|-----------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------|
| 12   | Zirrhose bei Mukoviszidose | 6;7       | rez.Var.bltg. alle 3 Wochen | Tod nach 14 Tagen, rez. Var. bltg., Anast.-Thrombose                                    |
| 13   | Zirrhose, postnekrotisch   | 12;1      | einmalige akute Var. bltg.  | seit 6;3 ohne Varizennachweis, uneingeschränktes Allgemeinbefinden, Leberfkt.unauffäll. |
| 14   | Zirrhose bei Mukoviszidose | 11;9      | schwere akute Var.bltg.     | Tod nach 0;1, rez. Eros.bltg., Anastomose intakt                                        |

Die Pfortader ist das weiteste Gefäß im Pfortadersystem und daher bereits relativ früh für eine erfolgversprechende Anastomosenoperation mit der V. cava inferior geeignet.

CLATWORTHY und PINKERTON nennen ein Grenzalter von 4 bis 5 Jahren<sup>15,54</sup>.

Die porto-cavale Anastomose ist die operative Maßnahme der Wahl beim Kind mit Zirrhose<sup>54</sup> und kongenitaler Leberfibrose, wobei nach WILSON bei letzterer die Shuntanlage so früh wie möglich erfolgen sollte, um das Risiko einer sekundären Pfortaderthrombose zu verringern<sup>74</sup>.

Die Frage, welcher Shunt-Typ den größten Erfolg verspricht, kann nicht eindeutig beantwortet werden. Für die Seit-zu-Seit-Anastomose spricht die über den Durchmesser der V. portae

mögliche Weite der Öffnung sowie eine Erhaltung der Leberperfusion. Untersuchungen von ORLOFF zeigen jedoch, daß das gesammelte Blut aus dem Pfortaderstromgebiet komplett durch die Anastomose fließt<sup>51</sup>, und daß sogar ein retrograder Fluß von Leberarterienblut über die intrahepatischen Pfortaderaufzweigungen existiert<sup>15</sup>. Daraus resultiert eine große Thrombosemöglichkeit der Anstomosenöffnung infolge der relativen Stase des Blutes peripher der Gefäßverknüpfung (Fall 12).

Bei einer End-zu-Seit-Anastomose erfolgt die Leberperfusion ausschließlich über die A. hepatica, die bei nicht zirrhotisch veränderter Leber zur Gewebsversorgung ausreicht und deshalb bei kongenitaler Leberfibrose als Operation der Wahl angesehen wird. Zwar ist die Weite der Anastomose auf den Durchmesser der V. portae begrenzt, doch sind die Ergebnisse mit dieser Operation wegen der besseren Hämodynamik und geringeren Thrombosegefahr der der Seit-zu-Seit-Anastomose gleich und in der Anlage einfacher<sup>9,15</sup>.

MARTIN unternahm in 9 Fällen mit extrahepatischem Block den Versuch einer porto-cavalen End-zu-Seit-Anastomose durch Mobilisation eines 1-2 cm langen, nicht thrombosierten Pfortaderstücks und hatte in allen Fällen Erfolg<sup>40</sup> (retropankreatischer porto-cavaler Shunt). Da der thrombotische Prozeß fast immer die Lebereintrittspforte der V. portae mit einschließt, ist ein Bypass nicht möglich<sup>68</sup>. Ein Versuch eines porto-cavalen End-zu-Seit-Shunts mit gleichzeitiger Thrombektomie des verwandten Pfortaderstücks scheiterte<sup>64</sup>.

Die porto-cavale Anastomose beschränkt sich aus diesen Ergebnissen bis auf wenige Ausnahmen auf das Kind mit intrahepatischem Block, wobei zu beachten ist, daß bei vorhandener Leberschädigung ähnlich wie beim Erwachsenen mit Erlöschen der portalen Perfusion die Gefahr einer plötzlichen Leberinsuffizienz besteht (SCOTT)<sup>57</sup>. In dem Konflikt zwischen erhaltenswerter Leberdurchblutung und notwendiger Drucksenkung zur Vermeidung weiterer Varizenblutungen ergibt sich vielleicht in Zukunft eine Möglichkeit der Lösung durch den distalen spleno-renal Shunt nach WARREN, über den bisher jedoch nur Erfahrungen bei Erwachsenen vorliegen (s. 7.2.2.3).

### 7.2.2.3 Die SPLENO-RENALE Anastomose im Kindesalter

2 Kinder erhielten als drucksenkende Operation eine spleno-renale Anastomose, ein Kind mit extrahepatischem, ein Kind mit intrahepatischem präsinusoidalen Block (Tabelle 27).

Beide Anastomosenanlagen waren nach einem Monat verschlossen, so daß neue Varizenblutungen auftraten.

Tabelle 27

#### Spleno-renale Anastomosen

| Fall | Pfortaderhochdruck<br>bei:               | Op.-Alter | Indikation                  | Verlauf                                                   |
|------|------------------------------------------|-----------|-----------------------------|-----------------------------------------------------------|
| 4    | Pfortaderthrombose                       | 8;10      | unstillbare<br>Varizenbltg. | Thrombose, Rez.bltg.<br>Sperrop. mit Erfolg               |
| 8    | kongenitale Leber-<br>fibrose mit Zysten | 5;2       | unstillbare<br>Varizenbltg. | Tod nach 3 Wochen,<br>Sepsis, Blutung,<br>Shunt-Thrombose |

Bei beiden Kindern wurde eine Notlaparatomie durchgeführt, nachdem die über Jahre bestehenden Ösophagusvarizenblutungen konservativ nicht mehr beherrschbar waren.

Eine wichtige Voraussetzung für eine suffiziente Shuntanlage besteht nach CLATWORTHY in einem ausreichenden Gefäßquerschnitt von mindestens 1 cm<sup>16</sup>. In den wenigsten Fällen erfüllen die beim spleno-renalen Shunt miteinander zu anastomosierenden Gefäße diese Voraussetzung vor dem 8.-10. Lebensjahr. So erklärt sich die hohe Versagerquote von über 80% bei Kindern unter 10 Jahren, obwohl diese Mißerfolge nicht als Anlaß dazu dienen sollen, in jüngerem Alter nicht nach einem ausreichend weiten Gefäß zu suchen, da Alter und Gefäßweite nur schlecht miteinander korrelieren, so daß im Einzelfall selbst ein Kind im Vorschulalter die Voraussetzungen in Bezug auf die Gefäßweite erfüllen kann<sup>16</sup>.

Wegen ihrer geringen Erfolge bei kleinen Kindern versuchen viele Autoren, ihre Patienten auf konservativem Weg oder mit Hilfe einer palliativen Sperroperation so nahe wie möglich an das 10. Lebensjahr zu führen<sup>42,44,54</sup>. So war auch im Fall 4 bereits seit dem 5. Lebensjahr eine Anastomose für dieses Alter geplant, doch ließ der Verlauf der Erkrankung nicht genügend Zeitraum zum Abwarten, so daß bereits mit knapp 9 Jahren ein spleno-renalener Shunt angelegt werden mußte.

BISMUTH<sup>6</sup> versah als einziger zwischen 1970 und 1975 17 von 20 Kindern im Alter unter 6 Jahren erfolgreich mit einem zentralen spleno-renalenen Shunt, wobei die durchschnittliche Milzvenenweite nur  $6,5 \pm 2$  mm betrug. Die einzige Anastomose, die wegen des zu kleinen Kalibers der V. lienalis thrombo-sierte, war nur 2 mm im Durchmesser. Dieser Operationserfolg ist bis jetzt in der Literatur beispieillos.

Aus dem peripheren spleno-renalenen Shunt (BLAKEMORE, LINTON) entwickelte sich im Laufe der Zeit der nahe an der V. cava inferior liegende und heute am häufigsten gebräuchliche zentrale spleno-renale Shunt (CLATWORTHY, BOLES)<sup>13</sup>. Der Seit-zu-Seit-Shunt von COOLEY schafft die Möglichkeit einer weiten Anastomosenöffnung, die von KRASNA und KARK bei einem 2;6 Jahre alten Kind erfolgreich genutzt wurde, ansonsten aber als Methode nicht erwähnt wird<sup>18,35</sup>.

MONEREO legte eine spleno-iliacale Anastomose an, da er häufig auf Nierenvenenanomalien stieß, die eine spleno-renale Anastomose erschwerten oder gar unmöglich machten<sup>44</sup>.

Der spleno-renale Shunt dient der operativen Therapie vornehmlich des extrahepatischen Blocks, da bei intrahepatischem Block die Pfortader als weiteres Gefäß Vorrang hat; es sei denn, daß wegen eines bestehenden Hypersplenismus eine gleichzeitige Splenektomie geplant ist, wobei sich die abgetrennte V. lienalis zur Anastomosierung anbietet<sup>57</sup>.

Außer BISMUTH wenden viele Autoren wegen der besseren Operationsergebnisse den cavo-mesenterialen Shunt vor einem spleno-renalen Shunt an<sup>4,15,36,54,64,66</sup>.

Bei einer Milzvenenthrombose mit und ohne Pfortaderbeteiligung sowie bei intrahepatischem Block, bei dem anschließend die portale Perfusion der Leber erhalten bleiben soll, empfiehlt sich der distale spleno-renale Shunt nach WARREN<sup>70</sup>: Die gastro-ösophagealen Varizen werden über Milz und Anastomose druckentlastet, während der mesenteriale und portale Fluß zur Leber bei durchgängiger Pfortader erhalten bleiben.

In einer ersten Studie fand WARREN<sup>71</sup> in 90% seiner Fälle - allerdings ausschließlich Erwachsene - eine befriedigende Durchgängigkeit der Anastomose und eindeutige Erfolge gegenüber Nichtoperierten. Eine Kontraindikation zur Anlage stellt eine bestehender Aszites dar, weil bei seiner Bildung der portale Hochdruck zumindest einen Teilfaktor darstellt, so daß er nur durch einen direkten Shunt vermindert werden kann<sup>5</sup>.

Für einen Langzeit-Erfolg des WARREN-Shunts im Kindesalter dürfte jedoch wie beim direkten spleno-renalen Shunt die Weite der zu anastomosierenden Gefäße die ausschlaggebende Rolle spielen.

Bei einer isolierten Milzvenenthrombose entsteht zudem meist ein Milztumor mit Hypersplenismus, so daß eine Splenektomie indiziert ist, die in Verbindung mit einer Durchtrennung der Vv. gastricae breves das Kind heilt (Fall 1).

#### 7.2.2.4 Die CAVO-(ILIACO-)MESENTERIALE Anastomose

Bei 3 Kindern wurde eine cavo-mesenteriale Anastomose angelegt; davon hatten 2 Kinder einen extrahepatischen Block, 1 Kind einen präsinusoidalen intrahepatischen Block, bei dem die Pfortader jedoch für eine portocavale Anastomose zu kurz war (Tabelle 28).

Tabelle 28

Cavo-mesenteriale Anastomosen

| Fall | Pfortaderhochdruck bei: Op.-Alter          | Indikation | Verlauf                                                                                          |
|------|--------------------------------------------|------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 2    | cavernomatöse Transf., Milz-venenthrombose | 11;1       | Zustand nach Druck 33,5 cmWs → 3 Ösophagus-25 cmWs, zus. mit varizenbltg. Sperrop. seit 2;6 o.B. |
| 7    | Pfortaderthrombose                         | 4;7        | unstillbare Ös.var.bltg. Boerema-Knopf nach Rez.bltg., Sepsis, 4;6 o.B.                          |
| 11   | kong. Leberfibrose                         | 4;4        | unstillbare Ös.var.bltg. Druck 50 cmWs → 26 cmWs, Thrombose, Sperrop., Rez.bltg.                 |

Im Fall 7 wird deutlich, was ein Kind mit extrahepatischem Block alles überstehen kann, da seine Leberfunktion normal ist: Ein akutes Bild über 2 Jahre mit erfolgloser Sperr-operation, foudryanter Pneumokokkensepsis, unstillbaren Rezidivblutungen nach Anastomosenoperation, Herz- und Atemstillstand, erneuter Notlaparatomie, postoperativer Sepsis und Serumhepatitis überstand der Junge und ist jetzt seit 4 Jahren beschwerdefrei und ohne Nachweis von Ösophagusvarizen. Im Fall 11 erfolgte jetzt nach 1;8 Jahren eine erneute Ösophagusvarizenblutung.

Die ersten Versuche mit cavo-mesenterialen Anastomosen bei Kindern unternahmen MARION und CLATWORTHY<sup>12,39</sup>. Sehr gute Ergebnisse verzeichneten VOORHEES<sup>67</sup> und TANK<sup>64</sup> mit dieser Operation. Um die V. cava inferior möglichst spannungsfrei zu halten, empfahlen FARGE und AUVERT<sup>21</sup>, die Cavaschleife durch Hinzunahme der rechten V. iliaca communis zu verlängern.

Gerade in der Altersgruppe unter 7 Jahren erwies sich die cavo-(iliaco-)mesenteriale Anastomose als überaus erfolgreich, sofern die Gefäße kleiner als 1 cm weit waren. Die V.cava inferior bzw. die V. iliaca communis bestimmt den Durchmesser der Anastomosenöffnung, der mit der Weite der kindlichen Pfortader gleichzusetzen ist (Tabelle 29).

Tabelle 29

Ergebnisse des spl.-ren. und mesent.-iliac. Shunts (nach AUVERT<sup>3</sup>)

| Ø V. lienalis | s.-r.-Shunts | Erfolg   | m.-il.-Shunts | Erfolg   |
|---------------|--------------|----------|---------------|----------|
| kleiner 8 mm  | 14           | (5) 36%  | 20 (< 7 J.)   | (15) 75% |
| 8-10 mm       | 34           | (23) 68% | 12            | (7) 58%  |
| größer 10 mm  | 26           | (25) 96% | 14            | (11) 78% |

Wegen der guten Erfolge betrachten viele Verfasser diese Operation als Therapie der Wahl beim Kind mit extrahepatischem Block<sup>3,24,25,36,41,66,68</sup>.

Eine Variante stellt der Doppel-Y-Shunt beider Vv. iliacae communes mit der V. mesenterica superior und V. lienalis dar (MONEREO)<sup>44</sup>.

Der venöse Abfluß aus der unteren Extremität erfolgt spätestens nach 3 Wochen in ausreichendem Maße über die Paraspinalvenen zur V. azygos. Beinödeme treten bei Kindern unter 15 Jahren nur selten auf<sup>3,13</sup>, dann auch nur vorübergehend<sup>64</sup> für 2-3 Wochen. Beinwickel und Hochlage sowie Antikoagulantientherapie bei gelegentlich auftretender Phlebitis<sup>36</sup> lassen diese Komplikationen schnell verschwinden.

Ein Alter unter 3 Jahren<sup>66</sup>, eine Milzvenenweite größer als 1 cm, eine geplante Splenektomie<sup>3</sup> sowie thrombotische Veränderungen der V. mesenterica superior und des retropankreatischen venösen Abflußgebietes<sup>13</sup> stehen einer cavo-mesenterialen Anastomose entgegen. Oft entsteht eine portale Thrombophlebitis nach einer Splenektomie<sup>3</sup>, so daß nach Befall der V. mesenterica superior eine zweite Anastomosoperation nach thrombosiertem spleno-renalen Shunt nicht mehr möglich ist (25%).

#### 7.2.2.5 NOTBEHELFF-ANASTOMOSEN ("Make-Shift-Shunts")

Bei Unbrauchbarkeit aller Gefäße im Pfortadersystem ergeben Notbehelf-Anastomosen, z.B. zwischen V. cava inferior und dem größten Pfortaderzweig bei einer cavernomatösen Transformation oder der V. coronaria ventriculi, wegen des geringen Gefäßquerschnitts nur selten Erfolge. Sie sind stark thrombosegefährdet<sup>9</sup>. VOORHEES hält zwar einen Make-Shift-Shunt für besser als gar keinen<sup>68</sup>, doch muß die Richtigkeit dieses Standpunkts bei einer Reblutungsrate von 70% und 50% erneut notwendigen Eingriffen im eigenen Zahlenmaterial doch stark angezweifelt werden. Das Risiko der Operation steht in keinem Verhältnis zum möglichen Erfolg.

Falls angewandt, bieten sich als Anastomosentypen der coronario-cavale, mesenterico-renale, omphalo-cavale und -renale Shunt an.

#### 7.2.3 FUNKTIONSKONTROLLE der Anastomose und Spätfolgen

Die ausbleibende Rezidivblutung<sup>72</sup> und das Verschwinden vorhandener Ösophagusvarizen innerhalb von 3 Monaten<sup>3</sup> weisen sicher eine Funktionstüchtigkeit der Anastomose nach.

Im Fall 14 erfolgte postoperativ eine gastrointestinale Blutung aus einer Erosion im Bulbus duodeni. Die Anastomose war durchgängig. Deshalb ist es wichtig, bei jeder postoperativ auftretenden Rezidivblutung durch eine Endoskopie die Ursache zu ermitteln und nicht sofort eine Varizenblutung nach Verschuß der Anastomose anzunehmen.

Nach HÄRING<sup>29</sup> sind Rezidivblutungen in der ersten Woche nach einer Not-Shuntoperation weder auf eine Thrombose der Gefäßanastomose noch auf eine ungenügende Drucksenkung zurückzuführen. Beträchtliche Druckanstiege, die z.B. bei Bauchpresse oder beim Husten auch nach Anlage einer porto-cavalen Anastomose bis 50 cmH<sub>2</sub>O erreichen können, sind geeignet, das frisch thrombosierte Leck in der rupturierten Varize durch Herausspülen des Thrombus wieder

entstehen zu lassen. Somit kann der Grund für eine frühe Rezidivblutung nach Not-Shuntoperation sowohl in einer erneuten Varizenblutung als auch, wie in unserem Fall, in einer blutenden Erosion liegen, ohne daß dies ein Hinweis auf einen Verschuß der Anastomose sein muß.

BISMUTH<sup>6</sup> kontrollierte die Durchgängigkeit der angelegten Anastomose in jedem Fall intraoperativ durch selektive Arteriographie der A. mesenterica superior zum Ausschluß einer Kompression, sowie noch einmal nach Ablauf von 6 Monaten. Dabei fand er eine deutliche Erweiterung der Milzvene bzw. der V. mesenterica superior im Vergleich zu der ersten Aufnahme.

Jeder angelegte Shunt, der den präoperativ gemessenen Druck im Pfortadergebiet nicht um mindestens 13 cmWs senkte, thrombosierte in der Folgezeit bei FONKALSRUD<sup>24</sup>.

Tabelle 3o gibt Auskunft über den Grad der Drucksenkung im Pfortaderstromgebiet und die Rückbildungstendenz der Ösophagusvarizen nach erfolgter Anastomosenoperation in unseren 8 Fällen.

Tabelle 3o

Postoperative Drücke und Röntgenkontrollen der Varizen

| Fall | präop.<br>Druck | postop.<br>Druck | Ösophagusvarizen                                        | Anastomosenthrombose                 |
|------|-----------------|------------------|---------------------------------------------------------|--------------------------------------|
| 2    | 35 cmWs         | 25 cmWs          | seit 2;4 o.B.                                           | kein Hinweis                         |
| 4    | o.A.            | o.A.             | Rezidivblutung,<br>nach Sperrop. o.B.                   | Thrombose postop.                    |
| 7    | o.A.            | o.A.             | Rezidivblutung,<br>nach Sperrop. o.B.                   | Thrombose fraglich                   |
| 8    | 33 cmWs         | o.A.             | Rezidivblutung                                          | Thrombose postop., Tod               |
| 11   | 5o cmWs         | 26 cmWs          | Rezidivblutung,<br>Sperrop., unver-<br>änderter Zustand | Thrombose postop.,<br>Druck 37 cmWs  |
| 12   | 48 cmWs         | 33 cmWs          | Rezidivblutung                                          | Thrombose postop., Tod               |
| 13   | 41,4 cmWs       | 23 cmWs          | o.B. nach O;2                                           | kein Hinweis                         |
| 14   | 38 cmWs         | 22,5 cmWs        | Rezidivblutung<br>aus Erosion                           | keine Anastomosen-<br>thrombose; Tod |

Shuntmißerfolge können folgende Gründe haben:

1. Die Anastomose thrombosiert oder wird komprimiert.
2. Die Pfortaderstauung nimmt zu, so daß der intakte Shunt nicht ausreicht, um den Druck ausreichend zu senken.
3. Eine Leberinsuffizienz führt zur Entgleisung des Gerinnungssystems<sup>41</sup>.

Eine Kompression mit Verschluß selbst weiter Anastomosen entsteht bei jungen Kindern gelegentlich infolge einer Hyperplasie des Lymphgewebes<sup>2</sup>.

Die oft tödlichen Komplikationen nach einer Anastomosenoperation sind Blutungen, Sepsis, Hepatitis und Leberinsuffizienz<sup>66</sup>.

Gelegentlich tritt eine Anastomosenthrombose gar nicht durch Rezidivblutungen in Erscheinung<sup>54</sup>, obwohl präoperativ massive Ösophagusvarizenblutungen bestanden.

Die Ansicht, daß ein präoperativer Hypersplenismus nach Anlage einer porto-cavalen oder cavo-mesenterialen Anastomose in jedem Fall rückbildungsfähig sei (MARTIN)<sup>40</sup>, ist durch Untersuchungen von LAMBERT<sup>36</sup> und MUTCHNIK<sup>47</sup> widerlegt. Sogar die weitere Entwicklung eines beginnenden Hypersplenismus wird durch die Anastomosenanlage kaum beeinflusst.

VOORHEES<sup>67</sup> wies 1973 in einer Langzeitstudie erfolgreich geshunteter Kinder mit extrahepatischem Block nach, daß auf lange Sicht das Problem der hepatoportalen Enzephalopathie nicht nur Kinder mit intrahepatischem Block und intakter Anastomose betrifft: 60% der länger als 12 Jahre mit einem nachweislich intakten Shunt lebenden Patienten waren ein- oder mehrmals wegen neurologischer oder psychischer Störungen in stationärer Behandlung gewesen. Ein direkter Vergleich zu einer Kontrollgruppe von Patienten mit intrahepatischem Block war leider nicht möglich, da nur ein Kind länger als 10 Jahre nach der Operation noch lebte.

Ähnliche Kontrollstudien fehlen bisher. Wenn der Befund von VOORHEES zutreffen sollte und keinen Einzelfall darstellt, müßten aber auch viele konservativ und mit Sperroperationen versehene Kinder mit extrahepatischem Block diese Symptome zeigen, denn hämodynamisch fließt das Blut aus den Mesenterien mit und ohne Shunt an der Leber vorbei.

Eine eiweißarme Diät, die Gabe von Neomycin und Bifiteral sollen zusammen den Ammoniakspiegel im Blut sowie den Gehalt an aromatischen Aminosäuren so gering wie möglich halten und damit die Gefahr einer hepatoportal en Enzephalopathie verringern.

# 8. Die PROGNOSE des Pfortaderhochdrucks im Kindesalter

Die Mortalitätsrate beim kindlichen Pfortaderhochdruck ist direkt verknüpft mit der Lage des Blocks.

Tabelle 31 zeigt, daß bei unseren Fällen nur ein Kind mit extrahepatischem Block bisher verstarb, dagegen fünf Kinder mit intrahepatischem Block.

Bei einem intrahepatischen Block aufgrund eines zirrhotischen Umbaus sind fast alle Todesfälle auf eine Leberinsuffizienz zurückzuführen<sup>64</sup> - plötzlich bei einer Ösophagusvarizenblutung oder allmählich im Finalstadium der Grunderkrankung.

Deshalb kommt das Kind mit intrahepatischem Block und zunehmender Verschlechterung der Leberfunktion für eine Operation gar nicht mehr in Frage<sup>72</sup>. MONEREO operierte nur 10 % seiner Kinder mit intrahepatischem Block<sup>44</sup>.

WALKER meint, daß die Prognose für das Kind mit Pfortaderhochdruck um so schlechter ist, je früher die erste Varizenblutung erfolgt<sup>60</sup>.

Tabelle 31

Todesfälle bei kindlichem Pfortaderhochdruck

| Fall | Todesursache                         | Hauptleiden                                                            |
|------|--------------------------------------|------------------------------------------------------------------------|
| 5    | Blutungskollaps                      | Pfortader- und Milzvenenthrombose, Mißbildung der intrahep. Gallenwege |
| 8    | Sepsis, Blutung, Leber-, Nierenvers. | kongenitale Leberfibrose mit Leber- und Nierenzysten                   |
| 9    | Leberinsuffizienz                    | Leberzirrhose nach Riesenzellhepatitis                                 |
| 10   | Leberinsuffizienz                    | biliäre Leberzirrhose                                                  |
| 12   | Blutungskollaps, Hirnödem, Leberins. | Leberzirrhose bei Mukoviszidose                                        |
| 14   | Leber- und pulmonale Insuff.         | Leberzirrhose bei Mukoviszidose                                        |

Aufgrund der gesunden Leber steht das Kind mit prähepatischem Block und mit kongenitaler Leberfibrose prognostisch besser da:

1. Varizenblutungen werden meist gut toleriert.
2. Der Allgemeinzustand ist meist nicht beeinträchtigt.
3. Der Organismus vermag manchmal spontan eigene Anastomosen zu bilden, so daß rezidivierende Blutungen plötzlich für immer sistieren<sup>33</sup>.

So besteht meist genügend Zeit, um abzuwarten und an Hand des weiteren Verlaufs der Erkrankung das Operationsrisiko gegen den möglichen therapeutischen Effekt abzuwägen.

Welchen Erfolg die operativen Eingriffe an Kindern mit Pfortaderhochdruck gebracht haben, zeigen Tabelle 22 und Anhang 2.

Der Wert der therapeutischen Maßnahmen ist schwer abzuschätzen, da Langzeitstudien bis auf wenige Ausnahmen<sup>13,27,28</sup> fehlen.

Erst lebenslange Kontrollstudien können in Zukunft genügenden Aufschluß bieten<sup>33</sup>.

## 9. DISKUSSION

Das Krankheitsbild der portalen Hypertension wird bei Kindern relativ seltener angetroffen als bei Erwachsenen. Die Ursache liegt in zwei Dritteln aller Fälle in einem extrahepatischen Block, also in einer Stenose oder Thrombose des Pfortaderstromgebietes. Dabei spielte in vielen Fällen ein entzündlicher Prozeß im Neugeborenenalter mit Beteiligung der Nabelvene oder eine Injektion oder Austauschtransfusion durch einen Nabelvenenkatheter eine Rolle. Sechs der sieben Kinder unter unseren Patienten mit extrahepatischem Block hatten in dieser Hinsicht eine positive Krankengeschichte.

Sieben weitere Kinder entwickelten seit 1966 eine portale Hypertension infolge eines intrahepatischen Blocks. Das Strömungshindernis lag in fünf Fällen postsinusoidal aufgrund eines zirrhotischen Umbaus des Leberparenchyms bei Mukoviszidose, bei Zystenleber und nach Hepatitis, sowie in zwei Fällen präsinusoidal aufgrund einer kongenitalen Leberfibrose.

Während beim Kind mit extrahepatischem Block und mit kongenitaler Leberfibrose eine akut auftretende Ösophagusvarizenblutung oder ein Hypersplenismus bei meist normaler Leberfunktion die ersten Hinweise auf die Krankheit gaben, standen beim postsinusoidalen intrahepatischen Block eine Hepatomegalie mit eingeschränkter Leberfunktion im Vordergrund, während eine Varizenblutung meist erst zeitlich später erfolgte. Ein Aszites trat erst nach Verlust großer Blutmengen und im Stadium der Leberinsuffizienz auf.

Die Varizenblutung beim Kind mit intrahepatischem Block wiegt wegen der eingeschränkten Leberfunktion wesentlich schwerer.

Die Diagnostik erstreckt sich auf den Nachweis der Ösophagusvarizen durch ein Ösophagogramm oder durch eine Ösophagoskopie sowie die Darstellung des Pfortaderstromgebietes durch eine Splenoportografie oder eine selektive Arteriografie der A. coeliaca. Ab einem gemessenen Druck von 25 cmWs in der Pfortader oder ihren Zuflüssen kann eine druckentlastende Anastomosenoperation indiziert sein.

Im Vordergrund der Behandlung eines Pfortaderhochdrucks im Kindesalter steht die Stillung einer akut oder rezidivierend auftretenden Ösophagusvarizenblutung.

Konservativ stehen neben der Volumensubstitution die Ballontamponade nach SENGSTAKEN-BLAKEMORE oder, weniger gebräuchlich und in der Wirkung umstritten, die Injektion von Pitressin in den Mesenterialkreislauf zur Verfügung.

Ein operatives Vorgehen ist bei ständig rezidivierender Varizenblutung sowie bei einer plötzlichen schweren Blutung mit Gefahr für das Leben des Kindes indiziert.

Am wirkungsvollsten, wenn auch durch das noch nicht ausgereifte Gefäßsystem des Kindes in jungen Jahren oft von Mißerfolgen gezeichnet, ist die Schaffung eines porto-cavalen Umgehungskreislaufes durch Anlegen einer

Anastomose zwischen dem Pfortadergebiet und der V. cava inferior. Beim Kind mit intrahepatischem Block zeigt eine porto-cavale Anastomose die besten Ergebnisse, wohingegen im Falle eines extrahepatischen Blocks das Alter des Kindes bei der Wahl zwischen einer spleno-renalen oder einer cavo-(iliaco-)mesenterialen Anastomose eine große Rolle spielt: Ein Vergleich der Operationsergebnisse bei Kindern im Alter von 2 bis 15 Jahren erbrachte ein deutlich besseres Ergebnis des cavo-mesenterialen Shunts bei Kindern, die zum Zeitpunkt der Operation jünger als 7 Jahre alt waren (AUVERT<sup>3</sup>), während in späterem Alter der spleno-renale Shunt bessere Erfolge zeigte.

Ein distaler spleno-renaler Shunt nach WARREN erhält beim intrahepatischen Block die Leberperfusion und ermöglicht einen Abfluß der Magenfundus- und Ösophagusvarizen über die Milz in die Nierenvene.

Von drei porto-cavalen Anastomosen bei unseren Kindern blieben zwei intakt. Ebenso war das Ergebnis bei den cavo-mesenterialen Anastomosen. Beide spleno-renalen Anastomosen thrombosierten.

Das Ausbleiben weiterer Varizenblutungen, die Messung des portalen Drucks postoperativ oder eine Venographie gaben Aufschluß über die Durchgängigkeit der angelegten Anastomosen. Je jünger das Kind und damit je kleiner der Gefäßquerschnitt ist, desto höher sind das Insuffizienz- und Thromboserisiko der Anastomose.

Sperroperationen alleine senken den portalen Druck nicht und führen sehr oft nach einiger Zeit zu Rezidivblutungen. Durch den dann erneut notwendigen Eingriff verdoppelt sich das Operationsrisiko. Durchgeführt wurden Varizenligaturen und Dissektionen des Ösophagus und Magens mit Unterbindung der A. gastrica sinistra. Nur im Fall 1 einer isolierten Milzvenenthrombose waren diese Maßnahmen in Verbindung mit einer ansonsten nur bei einem Hypersplenismus indizierten Splenektomie erfolgreich.

Gute Ergebnisse zeigen Sperroperationen in Verbindung mit einer Anastomosoperation. Nach Anastomosenthrombose oder bei Unbrauchbarkeit der für einen Shunt vorgesehenen Gefäße sind sie einziges therapeutisches Mittel, ohne jedoch dauerhafte Erfolge aufweisen zu können.

Spätfolge einer Anastomosoperation kann eine hepatoportale Enzephalopathie sein, die von VOORHEES<sup>67</sup> auch bei Kindern mit extrahepatischem Block und intakter Leberfunktion nach 10 bis 20 Jahren beobachtet wurde.

Insgesamt ist die Prognose bei Kindern mit extrahepatischem Block besser als bei solchen mit intrahepatischem Block. Letztere sterben nach einiger Zeit meist wegen ihrer Lebergrunderkrankung, so wie bei unseren Kindern fünf von sieben zwischen einem und fünf Jahren nach Diagnosestellung. Ein weiteres Kind mit extrahepatischem Block verstarb wegen einer gleichzeitig bestehenden Mißbildung der intrahepatischen Gallenwege.

#### 10. ZUSAMMENFASSUNG

14 Kinder mit portaler Hypertension wurden seit 1966 in der Chirurgischen Universitätsklinik Düsseldorf beobachtet. Sieben hatten einen intrahepatischen Block, davon zwei aufgrund einer kongenitalen Leberfibrose und fünf aufgrund einer Leberzirrhose bei Mukoviszidose und nach Hepatitis. Die anderen sieben Kinder zeigten Zeichen eines extrahepatischen Blocks. Davon hatten je zwei eine isolierte Milzvenenthrombose sowie einen Verschuß sowohl von Pfortader als auch Milzvene.

Die ersten Erkrankungszeichen waren beim extrahepatischen Block eine akut auftretende Ösophagusvarizenblutung und eine Splenomegalie mit Zeichen eines Hypersplenismus. Die Leberfunktion war bis auf einen Fall mit schwerer Allgemeinerkrankung nicht eingeschränkt.

Beim Kind mit intrahepatischem Block stand am Anfang der Befund einer Hepatosplenomegalie mit eingeschränkter Leberfunktion. Nur in einem Fall war eine Ösophagusvarizenblutung das erste Krankheitssymptom.

Ein Ösophagogramm, das nur in einem Fall wegen des schlechten Allgemeinzustandes des Kindes nicht durchgeführt wurde, zeigte in neun Fällen bei der ersten Untersuchung bereits Ösophagus- oder Magenfundusvarizen. Mit Hilfe der Splenoportographie konnte in allen Fällen mit extrahepatischem Block der thrombosierte Abschnitt im Pfortadersystem festgestellt werden; in zwei Fällen mit kongenitaler Leberfibrose half diese Untersuchung bei der Differenzierung zwischen intra- und extrahepatischem Block. In einem Fall einer isolierten Milzvenenthrombose wurde zusätzlich eine Coeliaco- und Mesentericographie zur Abklärung einer Pfortaderthrombose durchgeführt.

Die bei neun Kindern intraoperativ vorgenommene Messung des Drucks im Pfortadersystem ergab Werte zwischen 27 cmWs und 50 cmWs.

Bei elf Kindern war 0;7 bis 6;3 Jahre nach Auftreten der ersten Krankheitszeichen ein operativer Eingriff erforderlich. Die drei anderen Kinder verstarben unbehandelt an der Schwere ihrer Lebergrunderkrankung.

Drei Kinder mit intrahepatischem Block erhielten eine portocavale Anastomose. Ein Kind ist seit 6;3 Jahren gesund, während die beiden anderen innerhalb eines Monats nach der Operation nach Rezidivblutungen verstarben. Eine Anastomose war dabei nicht mehr funktionstüchtig.

Zwei angelegte spleno-renale Anastomosen thrombosierten. Ein Kind mit intrahepatischem Block starb nach drei Wochen; das andere mit extrahepatischem Block blieb nach erfolgreicher Magenfundustranssektion seit 4;3 Jahren ohne Blutungsrezidiv.

Drei Kinder erhielten eine cavo-(iliaco-)mesenteriale Anastomose. Nur ein Kind, bei dem gleichzeitig eine Magenfundusdevaskularisierung durchgeführt wurde, blieb seit 2;6 Jahren ohne Blutungsrezidiv. Ein weiteres Kind blutete in der ersten Woche postoperativ erneut, blieb danach jedoch seit 5;6 Jahren rezidivfrei. Die dritte Anastomose thrombosierte nach vier Wochen. Nach Thrombektomie und Ösophagus-/Magendissektion trat jetzt nach 1;8 Jahren eine erneute Varizenblutung auf.

Die postoperativ gemessenen Drücke im Pfortadersystem lagen nach Anlegen der Anastomosen um 10 bis 24 cmWs niedriger als präoperativ.

Zwei Kinder mit isolierter Milzvenenthrombose sind nach Magenfundusligatur und Splenektomie seit drei bzw. zehn Jahren gesund.

Von den 14 Kindern mit portaler Hypertension starben bisher sechs an den Folgen ihrer Lebergrunderkrankung, davon hatten fünf Kinder einen intrahepatischen Block.

# Anhang 1

## Patienten in der Zeit von 1966 bis 1977

| Nr. | Name   | Krankennr. | Geb.-Datum | Ersteinlieferung        | Op-Daten                              | Tod     |
|-----|--------|------------|------------|-------------------------|---------------------------------------|---------|
| 1   | ♀ D.P. | KK68010361 | 3. 1.1968  | 7. 9.1974               | 2. 1.1975                             | -       |
| 2   | ♀ N.K. | C101750757 | 21. 1.1964 | 21. 1.1975              | 17. 2.1975                            | -       |
| 3   | ♀ S.B. | C17209533  | 16. 8.1968 | 28. 2.1977              | 9. 3.1977                             | -       |
| 4   | ♀ U.P. | KK640229   | 29. 2.1964 | 27. 2.1969              | 18.12.1972 <sup>1</sup>               | -       |
| 5   | ♀ K.H. | KK716/66   | 12. 4.1967 | 28. 4.1967              | 22. 5.1967                            | 24.5.67 |
| 6   | ♀ M.S. | C101680062 | 18. 6.1956 | 29. 5.1967 <sup>1</sup> | 12. 1.1968                            | -       |
| 7   | ♂ C.B. | KK68122710 | 25.12.1968 | 1.12.1971               | 6. 4.1972,<br>16. 7.1973 <sup>1</sup> | -       |
| 8   | ♂ J.H. | KK70033123 | 31. 3.1970 | 18. 7.1972              | 6. 2.1973,<br>9. 6.1975 <sup>1</sup>  | 27.6.75 |
| 9   | ♂ M.Z. | KK71040598 | 5. 4.1971  | 25. 6.1973 <sup>1</sup> | 10. 7.1973                            | 27.3.74 |
| 10  | ♀ N.H. | C101734042 | 10. 7.1964 | 13. 9.1973 <sup>1</sup> | 26. 9.1973                            | 27.5.74 |
| 11  | ♀ P.S. | KK710711   | 11. 7.1971 | 8. 2.1972               | 11.11.1975                            | -       |
| 12  | ♀ S.K. | KK70020246 | 2. 2.1970  | 23. 3.1971 <sup>1</sup> | 24. 9.1976                            | 7.10.76 |
| 13  | ♂ N.P. | C101722468 | 2. 5.1960  | 6. 6.1972               | 8. 6.1972                             | -       |
| 14  | ♀ B.H. | KK66052629 | 26. 5.1966 | 2. 6.1975               | 16. 2.1978                            | 18.3.78 |

<sup>1</sup> = auswärtige Klinikaufnahme

z.B. 8/1 = 8 Op., 1 Blutungsrez. oder Thrombose

E = extrahepatischer Block

I = intrahepatischer Block

+ = Mortalität innerhalb eines Monats postop.

EzS = End-zu-Seit-Anastomose

SzS = Seit-zu-Seit-Anastomose

## Anlage 2

### Ergebnisse der Anastomosenoperationen

| Autor                           | Fälle            |     | Porto-Cavale |                  | Anastomosen |             | Spleno-Renale An. |      | (Il.-)Cavo-Mesent. An. |   | An. Make-Shift-Shunt |                            |
|---------------------------------|------------------|-----|--------------|------------------|-------------|-------------|-------------------|------|------------------------|---|----------------------|----------------------------|
|                                 | E                | I   | ges.         | E                | I           | EzS SzS +   | E                 | I    | ges.                   | E | I                    | ges. +                     |
| 65 Voorhees                     | 58               | 40  | 12/ 5        | 0/0              | 12/ 5       | o.A. o.A. 0 | 23/12             | 9/5  | 32/17                  | 4 | 15/ 0                | 8/1 23/ 1 1 14/11 1        |
| 66 Mikkelsen                    | 18               | -   | -            | -                | -           | -           | 9/ 7              | -    | 9/ 7                   | 0 | 3/ 2                 | - 2/ 2 0 4/ 4 1            |
| 67 Scott                        | -                | 10  | 2/ 2         | 0/0              | 3/ 2        | 2/1 1/1 1   | 0/ 0              | 5/1  | 5/ 1                   | 0 | -                    | - - - -                    |
| 69 Wilson                       | 10               | 4   | 2/ 1         | 0/0              | 2/ 1        | o.A. o.A. 0 | -                 | -    | -                      | - | -                    | - - - -                    |
| 69 Tank                         | 13               | 9   | 9/ 2         | 1/1              | 8/ 1        | 6/2 3/0 1   | o.A.              | o.A. | 5/ 3                   | 0 | 11/ 1                | 0/0 11/ 1 0 - -            |
| 69 Clatworthy                   | 22               | -   | -            | -                | -           | -           | 8/ 4              | -    | 8/ 4                   | 0 | 7/ 2                 | - 7/ 2 0 1/ 1 -            |
| 69 Fonkalsrud                   | 8                | 10  | 10/ 2        | 1/1              | 9/ 1        | 6/2 4/0 1   | 1/ 1              | -    | 1/ 1                   | 0 | 4/ 0                 | - 4/ 0 0 4/ 4 0            |
| 70 Able                         | 40               | 7   | 11/ 2        | 0/0              | 11/ 2       | o.A. o.A. 0 | 14/ 7             | -    | 14/ 7                  | 0 | 5/ 1                 | - 5/ 1 0 - -               |
| 70 Monereo                      | 13               | 3   | -            | -                | -           | -           | -                 | -    | -                      | - | 13/ 1                | 3/0 16/ 1 0 - -            |
| 71 McEwin                       | 3                | 7   | -            | -                | -           | -           | 2/ 1              | 1/1  | 3/ 2                   | 2 | 1/ 0                 | 0/0 1/ 0 0 -               |
| 72 Pinkerton                    | 23               | 10  | 4/ 2         | -                | 4/ 2        | o.A. o.A. 2 | 16/10             | 6/1  | 22/11                  | 1 | 6/ 2                 | 0/0 6/ 2 0 2/ 2 -          |
| 74 Fonkalsrud                   | 53               | -   | -            | -                | -           | -           | 6/ 3              | -    | 6/ 3                   | 0 | 9/ 4                 | - 9/ 4 0 6/ 6 -            |
| 72 Martin                       | 22               | 3   | 12/ 0        | 6/0 <sup>x</sup> | 6/0         | 9/0 3/0 -   | 6/ 5              | 0/0  | 6/ 5                   | 0 | 3/ 2                 | 0/0 3/ 2 0 - -             |
| 74 Lambert                      | 12               | 2   | 1/ 1         | -                | 1/1         | 1/1 -       | o.A.              | o.A. | 3/ 1                   | 0 | o.A.                 | o.A. 14/ 2 0 - -           |
| 74 Voorhees                     | 129 <sup>+</sup> | -   | 8/ 3         | 8/3              | -           | 8/3 -       | 44/19             | -    | 44/19                  | 6 | 31/ 4                | - 31/ 4 0 31/21 1          |
| 75 Auvert                       | 32               | 11  | -            | -                | -           | -           | o.A.              | o.A. | 74/53                  | 0 | o.A.                 | o.A. 46/33 0 - -           |
| 75 Bismuth                      | 14               | 9   | 2/ 0         | -                | 2/0         | o.A. o.A. 0 | o.A.              | o.A. | 20/ 3                  | 0 | o.A.                 | o.A. 1/ 0 0 - -            |
| eigene                          | 7                | 7   | 3/ 2         | -                | 3/2         | 1/1 2/1 1   | 1/ 1              | 1/1  | 2/ 2                   | 1 | 2/ 1                 | 1/1 3/ 2 0 - -             |
| GESAMT                          | 477              | 132 | 77/22        |                  |             | 7           | 254/139           | 14   |                        |   |                      | 183/57 1 61/49 2           |
| Rez.bltg. u. Todesrate prozent. |                  |     | (= 28%)      |                  |             | (=9%)       |                   |      | (=55%)                 |   |                      | (=31%) (0,05%) (=8%) (=3%) |

+ = auch Erwachsene

x = retropankreatischer p.c.-Shunt

1. ABEATICI, S., CAMPI, L.: Sur les possibilités de l'angiographie hépatique. Acta Radiol 35 383 (1951)
2. ABLE, L.W.: Treatment of Esophageal Varices in Children. Am J Gastroenterol 54 453-457 (1970)
3. AUVERT, J.: Immediate and Long-term Results of Superior Mesenteric Vein - Inferior Vena Cava Shunt for Portal Hypertension in Children. J Pediatr Surg 10 (6) 901-908 (1975)
4. BAGGENSTOSS, A.H.: Postnecrotic Cirrhosis: Morphology, Etiology, and Pathogenesis. Progr Liver Dis 1 14-38 (1961)
5. BERCHTHOLD, R.: Der Warren-Shunt. Langenbecks Arch Chir 342 153-157 (1976)
6. BISMUTH, H.: Portal Diversion for Portal Hypertension in Early Childhood. Ann Surg 183 (4) 439-446 (1976)
7. BLYTH, H., OCKENDEN, B.G.: Polycystic Disease of Kidney and Liver Presenting in Children. J Med Genet 8 257-284 (1971)
8. BOLEY, S.J., ARLEN, M., MOGILNER, L.J.: Congenital Hepatic Fibrosis Causing Portal Hypertension in Children. Surgery 54 356-360 (1963)
9. BÜRGER, K., WAGNER, K. ZIMMERMANN, H.B.: Diagnostik und Therapie des Pfortaderhochdrucks. Akademie-Verlag Berlin, 1975
10. CHALMERS, T.C.: Prophylactic Shunts. In: Major. Problems in Clinical Surgery, Vol. XIV, W.B. Saunders, 1974, S. 121-126
11. CHIANDUSSI, L., GRECO, F., SARDI, G., VACCARINO, A., et alii: Estimation of Hepatic Arterial and Portal Venous Blood. Flow by Direct Catheterization of the Vena Porta through the Umbilical Cord in Man. Preliminary Results. Acta hepato-gastroenterol 15 166-171 (1968)
12. CLATWORTHY, H.W., WALL, T., WATMAN, R.N.: A New Type of Portal-to-Systemic Shunt For Portal Hypertension. Arch Surg 71 588-599 (1955)
13. CLATWORTHY, H.W., Jr., BOLES, E.T., Jr.: Extrahepatic Portal Bed Block in Children: Pathogenesis and Treatment. Ann Surg 150 371-383 (1959)
14. CLATWORTHY, H.W., de LORIMIER, A.A.: Portal Decompression Procedures in Children. Am J Surg 107 447-451 (1964)

15. CLATWORTHY, H.W., BOLES, E.T.: Portal Hypertension.  
In: Pediatric Surgery, Vol. 1, 2nd Edition, Chicago, 1969,  
S. 777-785
16. CLATWORTHY, H.W.: Extrahepatic Portal Hypertension.  
In: Major Problems in Clinical Surgery, Vol. XIV,  
Philadelphia, London, Toronto, 1974, S. 243-266
17. CONN, H.O.: Hazards attending the Use of Esophageal  
Tamponade. N Engl J Med 259 701-707 (1958)
18. COOLEY, D.A.: Side-to-Side Splenorenal Anastomosis with  
Splenic Preservation for Portal Hypertension. Surg  
Gynec Obstet 116 627-628 (1963)
19. DANIELSON, G.K., KYLE, G.C., DENTON, R.: Portal Hypertension  
in Cystic Fibrosis. JAMA, 195 155-157 (1966)
20. ERAKLIS: Splenectomy in Childhood.  
J Pediatr Surg 7 382-388 (1972)
21. FARGE, C., AUVERT, J.: L'anastomose ilio-mésentérique,  
procédé améliorant l'anatomose veineuse cavomésentérique  
pour hypertension portale. Presse Méd 70 2217-2218 (1962)
22. FEIST, J.H., RILLEY, R.R.: Diagnosis of Esophageal Varices.  
Radiology 93 861-866 (1969)
23. FISCHER, J.: Hypersplenismus: Was er ist, was er nicht ist.  
Internist 12 176-186 (1971)
24. FONKALSRUD, E.W., LONGMIRE, W.P.: Reassessment of Operative  
Procedures for Portal Hypertension in Infants and Children.  
Am J Surg 118 148-157 (1969)
25. FONKALSRUD, E.W., MYERS, N.A., ROBINSON, M.J.:  
Management of Extrahepatic Portal Hypertension in Children.  
Ann Surg 180 487-493 (1974)
26. GEDIGK, P., BECHTELSHEIMER, H.: Leber. In: Hamperl:  
Lehrbuch der Allg. Pathologie und Pathologischen Anatomie,  
29. Auflage, Springer-Verlag Berlin, 1975, S. 535
27. GIBSON, J.B., JOHNSTON, G.W., FULTON, T.T., ROGERS, H.W.:  
Extrahepatic Portal-Venous Obstruction. Brit J Surg 52  
129-139 (1965)

28. GRÜNERT, R.D.: Pathogenese und Klassifikation der Erkrankungen mit Pfortaderhochdruck. Heidelberg 1967, Alfred Hüthig Verlag
29. HÄRING, R.: Chirurgische Notfallmaßnahmen bei der massiven Ösophagusvarizenblutung. Dtsch Med Wochenschr 102 289-291 (1977)
30. IBER, F.L., MADDREY, W.C.: Familial Hepatic Diseases with Portal Hypertension with or without Cirrhosis. In: Progress in Liver Diseases, Vol. II New York and London 1965, Grune and Stratton, S. 290-302
31. JULIAN, O.C., DYE, W.S.: Venous Shunts in Portal Hypertension. Arch Surg 63 373-378 (1951)
32. KERR, D.N.S.: Congenital Hepatic Fibrosis. J Med 30 91-117 (1961)
33. KEUTH, U., CONTER, C., WILHELMI, J.: Zur Position des Nabelvenenkatheters. Röntgenanalyse von 200 Fällen aus dem klin. Routinebetrieb. Monatsschr Kinderheilkd 120 175-179 (1972)
34. KIESEWETTER, W.: Pediatric Splenectomy Indication, Technique, Complications and Mortality. Surg Clin North Am 55 (2) 449-460 (1975)
35. KRASNA, I.H., KARK, A.E.: Side-to-Side Splenorenal Shunt for Portal Hypertension In a Child. J Pediatr Surg 7 369-373 (1972)
36. LAMBERT, H.J.: Late Sequelae of Mesocaval Shunts in Children. Am J Surg 127 19-24 (1974)
37. LINTON, R.R., BILLIS, D.S.: Emergency and Definitive Treatment of Bleeding Esophageal Varices. JAMA 160 1017-1023 (1956)
38. MAHONEY, E.B., HOGG, L.: Congenital Stricture of the Portal Vein. Arch Surg 61 713-731 (1950)
39. MARION, P., BOUCHET, A., YON, M.: Dérivation mésentéricocave. Technique d'anastomose latéro-terminale de la veine mésentérique supérieure et de la veine cava inférieure. Ann Chir 14 581-598 (1960)

40. MARTIN, L.W.: Changing Concepts of Management of Portal Hypertension in Children. J Pediatr Surg 7 (5) 559-562 (1972)
41. McEWIN, G.R.: Portal Hypertension in Childhood. Aust Pediatr J 7 203-208 (1971)
42. MIKKELSEN, W.P.: Extrahepatic Portal Hypertension in Children. Am J Surg 111 333-340 (1966)
43. MILLER, S., FONKALSRUD, LONGMIRE: Current Concepts in Management of Congenital Biliary Atresia. Arch Surg 92 813-817 (1966)
44. MONEREO, J.: Peripheral Portocaval Shunts in Children. J Pediatr Surg 5 (5) 514-521 (1970)
45. MOSCHCOWITZ, E.: Non-parasitic Cysts (Congenital) of the Liver, with a Study of Aberrant Bile Ducts. Am J Med Sci 81 674-699 (1906)
46. MÜNSTER, Abdominale Angiografie. Habilschrift Berlin 1973.
47. MUTCHNIK, M.G., LERNER, E. CONN, H.O.: Effect of Portocaval Anastomoses on Hypersplenism in Cirrhosis: A Prospective Controlled Evaluation. Gastroenterology 68 1070 (1975)
48. MYERS, N.A., ROBINSON, M.J.: Extrahepatic Portal Hypertension in Children. J Pediatr Surg 8 467-473 (1973)
49. NUSSBAUM, M., BAUM, S., SAKIYALAK, P., BLAKEMORE, W.S.: Pharmacologic Control of Portal Hypertension. Surgery 62 299-310 (1967)
50. OBLADEN, M., ERNST, D., FEIST, D., WILLE, L.: Portal Hypertension in Children Following Neonatal Umbilical Disorders. J Perinat Med 3 101-103 (1975)
52. ORLOFF, M.J., CHNADLER, C.G., CHARTES, A.C.: Comparison of End-to-Side and Side-to-Side Portocaval Shunts in Dogs and Human Subjects with Cirrhosis and Portal Hypertension, Am J Surg 128 195-201 (1974)
51. PALMER, E.D.: Course of Esophageal Varices in Cirrhosis, in the Absence of Portal Decompression. Gastroenterology 107 337-343 (1967)

52. OSKI, F.A., ALLEN, D.M., DIAMOND, L.K.: Portal Hypertension: A Complication of Umbilical Catheterization. *Pediatrics* 31 297-302 (1963)
53. PALMER, E.D.: Course of Esophageal Varices in Cirrhosis, in the Absence of Portal Decompression. *Gastroenterology* 107 337-343 (1967)
54. PINKERTON, J.A., HOLCOMB, G.W., FOSTER, J.H.: Portal Hypertension in Childhood. *Ann Surg* 175 870-885 (1972)
55. READ, A.E., DANNON, A.M., KERR, D.N.S.: Bleeding Esophageal Varices Treated by Esophageal Compression Tube. *Br Med J* 1 227-231 (1960)
56. SCHMID, M.: Zur Leberhistologie der verschiedenen Formen des portalen Hochdrucks. In: *The Therapy of Portal Hypertension* Stuttgart 1968, S 120-129
57. SCOTT, H.W., FOSTER, J.H.: Cirrhosis of the Liver in Children. *Am J Surg* 113 109-116 (1967)
58. SHALDON, S., SHERLOCK, S.: The Use of Vasopressin in the Control of Bleeding From Esophageal Varices. *Lancet* 2 222-225 (1960)
59. SHERLOCK, S.H.: Portal Hypertension. Progress in Liver Diseases, Vol.I, New York and London 1961, Grune & Stratton S. 145-161
60. SHERLOCK, S., SHALDON, S., WALKER, R.M.: Portal Hypertension in Childhood. *Proc R Soc Med* 55 767-772 (1962)
61. SIMON, C. et al.: *Klinische Pädiatrie*, 2. Auflage, Stuttgart 1976, F.K. Schattauer Verlag
62. SMITH, R.M., FARBER, S.: Splenomegaly in Children with Early Hematemesis. *J Pediatr* 7 585-608 (1935)
63. SZTABA, R.: Spätergebnisse nach intrathorakaler Milzverlagerung bei Portalhochdruck bei Kindern. In: *Intrathorakale Milzverlagerung bei Portaler Hypertension*, Grünagel, H.H., Schattauer Verlag, Stuttgart 1969, S. 193-196
64. TANK, E.S., WALLIN, V.W., TURCOTTE, J.G. CHILD, C.G.: Surgical Management of Bleeding Esophageal Varices in Children. *Arch Surg* 98 451-455 (1969)

65. THALER, H.: Die Shuntoperation bei portaler Hypertension aus internistischer Sicht. Dtsch Med Wochenschr 96 1653-1658 (1971)
66. VOORHEES, A.B., HARRIS, R.C., BRITTON, R.C., PRICE, J.B., SANTULLI, T.V.: Portal Hypertension in Children - 98 Cases. Surgery 58 (3), 540-549 (1965)
67. VOORHEES, A.B., CHAITMAN, E.: Encephalopathy in the Noncirrhotic Patient. Arch Surg 107 659-663 (1973)
68. VOORHEES, A.B., Price, J.B.: Extrahepatic Portal Hypertension. Arch Surg 108 338-341 (1974)
69. WALKER, R.M.: The Pathology and Management of Portal Hypertension. London 1959
70. WARREN, W.D., ZEPPA, R., FOMON, J.J.: Selective Trans-Splenic Decompression of Gastroesophageal Varices by Distal Splenorenal Shunt. Ann Surg 166 437-455 (1967)
71. WARREN, W.D., Salam, A.A. HUTSON, D., ZEPPA, R.: Selective Distal Splenorenal Shunt. Arch Surg 108 306-314 (1974)
72. WEBSTER, M.W.: Current Management of Esophageal Varices Surg Clin North Am 55 (2) 461-473 (1975)
73. WHIPPLE, A.O.: The Problem of Portal Hypertension in Relation to the Hepatosplenopathies. Ann Surg 122 449-475 (1945)
74. WILSON, K.W., ROBINSON, D.C., HACKING, P.M.: Portal Hypertension in Childhood. Br J Surg 56 (1) 13-22 (1969)
75. WODAK, E.: Ösophagoskopische Wandsklerosierung. Wien Z Inn Med 51 116-118 (1970)

Herrn Professor Dr. E. Müller möchte ich Dank sagen  
für die Überlassung des Themas und seine freundliche  
Unterstützung.



## Lebenslauf

15. 8.1952      geboren als einziges Kind des Laboranten  
Franz Rock und seiner Ehefrau Elisabeth,  
geb. Neumann, in Düsseldorf
- 1959-1963      Besuch der Kath. Volksschule Holthausen in  
Düsseldorf
- 1963-1971      Besuch des Städt. Schloßgymnasiums Düsseldorf -  
Benrath, mathematisch-naturwissenschaftlicher  
Ausbildungszweig
- Mai 1971      Ablegung der Reifeprüfung
1. 6.1971 -      Ableistung des Grundwehrdienstes beim  
31.10.1972      1. Pz. Gren. Btl./191 in Ahlen/Westfalen
- April 1973      Beginn des Medizinstudiums an der Universität  
Düsseldorf
- April 1978      Beginn des Praktischen Jahres an den Städt.  
Krankenanstalten Krefeld









Offsetdruck  
GmbH & Co. KG.

**M. SCHADEL**

86 Bamberg · Hohe-Kreuz-Str. 9b · »Tel. 0951/54414 » 58461 «